

THESIS

MUNICH

1966

**HYPERTROPHISCHE OBSTRUIERENDE
CARDIOMYOPATHIE**

OLAV TEICHMÜLLER

LANE MEDICAL LIBRARY
STANFORD UNIVERSITY
300 PASTEUR DRIVE
PALO ALTO, CALIF.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153723_0217

AUS DER I. MEDIZINISCHEN KLINIK DER
UNIVERSITÄT MÜNCHEN

Direktor: Prof. Dr. H. Schwiegk

HYPERTROPHISCHE OBSTRUIERENDE
CARDIOMYOPATHIE

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der
gesamten Medizin verfaßt und
einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Olav Teichmüller
aus Rastenburg

1966

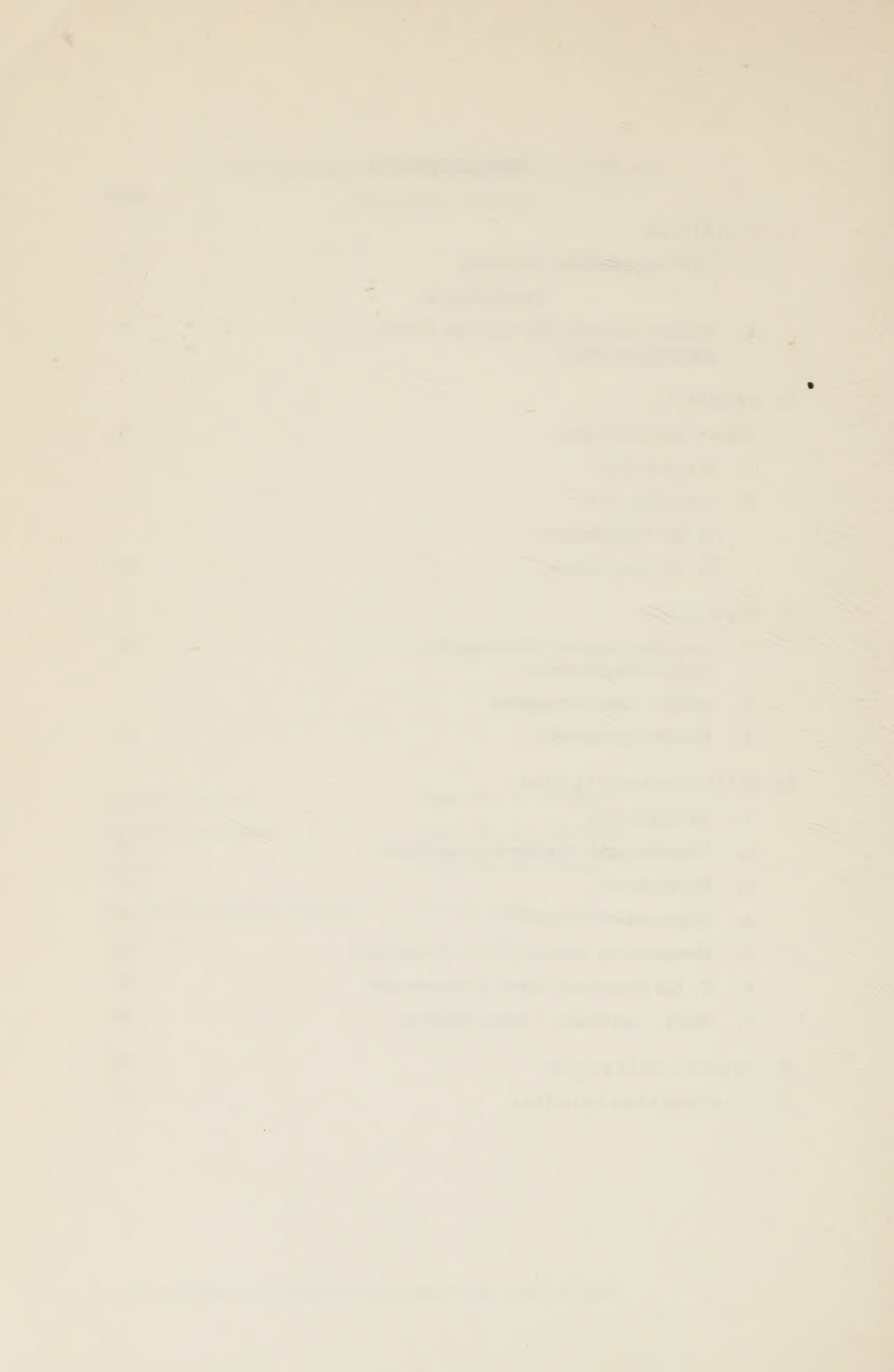
München

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der
Universität München

Berichterstatier:	Prof. Dr. G. Riecker
Mitberichterstatte:	Prof. Dr. H. Schwegk
Dekan:	Prof. Dr. M. Kiese
Tag der mündlichen Prüfung:	13. 12. 1966

Inhaltsverzeichnis

	Seite
A. Einleitung	
1. Cardiomyopathien: Definition	1
Klassifikation	
2. Hypertrophische obstruierende Cardio- myopathien (HOC)	2
B. Hauptteil	
Eigene Beobachtungen	3
1. primäre HOC	
2. sekundäre HOC	
a) mit Klappenvitien	
b) mit Amyloidose	27
C. Diskussion	
1. Vergleich eigener Erfahrung mit Literaturergebnissen	31
2. weitere Literaturangaben	
3. Erklärungsversuche	48
C. Differentialdiagnose	
1. Myokarditiden	52
2. Granulomatöse Myokarderkrankungen	53
3. Myokardosen	54
4. Endomyokardfibrosen	55
5. Herztumoren (einschließlich Metastasen)	56
6. C. bei neuromuskulären Erkrankungen	57
7. Wolff - Parkinson - White Syndrom	58
E. Zusammenfassung	59
F. Literaturverzeichnis	60



CARDIOMYOPATHIEN

Der Begriff Cardiomyopathie hat sich im Laufe der Zeit eingebürgert für alle jene Fälle von Herzmuskelaaffektion, einschließlich der Hypertrophie des Myokards, die sich nicht auf kongenitale Defekte, des Herzens (Herzkrankheiten), Koronar- oder Klappenerkrankungen oder auf Hypertension zurückführen lassen oder ein Teil dieser sind.

In den letzten Jahren ist die Zahl der Krankheitsbilder, die man unter diesen Oberbegriff stellte durch neue und verfeinerte Untersuchungsmethoden ständig vergrößert worden. Viele Fälle, die bisher als sekundär zu dem Befall von Koronararterien oder der Herzklappen angesehen wurden, werden heute als selbständige und abgegrenzte Affektionen des Herzmuskels eingeordnet.

Zur Zeit kann man zusammenfassend etwa folgende Kategorien unterscheiden:

1. Myokarditiden
2. Granulomatöse Myokarderkrankungen
3. Myokardosen
4. Endomyokardfibrosen
5. Herztumoren einschließlich Metastasen
6. C. bei neuromuskulären Erkrankungen
7. Wolff - Parkinson - White Syndrom
8. Hypertrophische obstruierende Cardiomyopathien

Hypertrophische obstruierende Cardiomyopathie

Seit Brock im Jahre 1957 zuerst über die "funktionelle Obstruktion des linken Ventrikels" geschrieben hat (61) ist in der Weltliteratur immer häufiger und unter den verschiedensten Namen über diese Krankheit berichtet worden.

Aber schon 1962 haben Stampbach und Senn (51) festgestellt, daß es sich bei den Krankheitsbildern, die unter den Namen:

Asymmetrische Hypertrophie des linken Ventrikels,

Funktionelle Obstruktion des linken Ventrikels,

Pseudoaortenstenose,

Obstruktive Cardiomyopathie und

Idiopathische hypertrophische Subaortenstenose

beschrieben sind, um eine spezifisch klinische und pathologische Einheit handelt.

In den letzten Jahren sind noch weitere Berichte und neue Namen dazugekommen, so auch Referate über gleichzeitigen oder auch alleinigen Befall des rechten Herzens und der Einstromgebiete.

Im deutschen Schrifttum sind besonders die Namen "Pseudoaortenstenose" oder "funktionelle Subaortenstenose" und idiopathische Myokardhypertrophie" gebräuchlich (1, 33, 51).

Schon 1960 haben Goodwin und Mitarbeiter (23) - ebenso wie 1964 auf dem Ciba Symposium (25) - vorgeschlagen, man möge sich auf einen alle Variationen dieser Krankheit umfassenden Namen einigen, und zwar auf:

"Hypertrophische obstruierende Cardiomyopathie".

Auch wir möchten uns diesem Vorschlag anschließen, da uns dieser Name am umfassendsten erscheint, gleichzeitig aber Irrtümer und Fehldiagnosen durch Ungenauigkeit in der Namensgebung vermeidet.

So würde mit dem Terminus "Pseudoaortenstenose" oder "funktionelle Subaortenstenose" erstens diese Myokardaffektion auf eine Herzkammer beschränkt - eine Einengung, die unseres Erachtens nicht gerechtfertigt ist - zum anderen mit der Apposition "funktionell" ein kausales Urteil abgeben, das erst noch zu beweisen ist.

Ebenso würde der Ausdruck "idiopathische Myokardhypertrophie" den Gedanken nahelegen, daß es sich hierbei um eine primäre Hypertrophie handle und es erst sekundär zur Obstruktion komme. Es ist dies eine Folgerung, die bisher schon viele Diskussionen ausgelöst hat, aber noch nicht geklärt werden konnte.

Es muß aber eine Unterscheidung getroffen werden zwischen einer primären Form der HOC als einer Erkrankung sui generis und der sekundären Obstruktion wie z. B. durch Herztumoren, Amyloidose oder im Sinne eines Bernheim-Syndroms bei bestehenden Klappenvitien, bei der also eine andere Myokarderkrankung zugrunde liegt.

So soll in dieser Arbeit durch Beschreibung von eigenen Fällen und Zusammenfassung der in der Literatur veröffentlichten Einzelergebnisse eine möglichst breite und sichere Basis für eine verwendbare Symptomatologie geschaffen werden. Außerdem soll den Untersuchungen über die Aetiologie und Pathogenese dieser Affektion weiteres Material hinzugefügt und gleichzeitig die differentialdiagnostische Abgrenzung gegenüber anderen Cardiomyopathien versucht werden.

Fall Nr. 1 L. H. 56 J. männl. (13. 2. 1962 - 5. 5. 1964)

F. A. Mutter (81) an Kreislaufschwäche gestorben.

Schwester hat Kreislaufbeschwerden, Großmutter hatte Asthma.

E. A. Masern mit ca. 30 J.; eitrige Tonsillitis mit darauffolgender Tonsillektomie; im gleichen Jahr Rheumatismus oder Neuritis (?) im linken Ellbogen. Sporadische Grippe.

Vor 5 Jahren zum ersten Mal Herzbeklemmungen, wobei eine Leberschwellung festgestellt wurde, die angeblich nicht cardial bedingt war.

Nach einer schweren Grippe mit Bronchitis Ende 1961 kam es drei Wochen nach Ausheilung zum Nachlassen der Leistungsfähigkeit mit folgender Dyspnoe, Orthopnoe, Ödemen und einem stärkeren Druck in der Herzgegend.

Der Patient ist seitdem wiederholt hier in stationärer Behandlung gewesen.

Aufnahmebefunde: 13. 2. 1962

Sehr blasser Patient mit leichtem Subikterus, Lippencyanose, Dyspnoe, Orthopnoe, praetibialen Ödemen; a-Welle der vena jugularis, Meteoris-

mus, Leber 2 1/2 QF vergrößert.

Herzfrequenz 112/min, RR125/90, Spitzenstoß 2 QF außerhalb der MCL im 5. ICR; Spätsystolisches Geräusch mit p. m. über der Herzspitze. 1. und 2. Ton weit gespalten (0,07 sec.), Galopprrhythmus. Außerdem zwei weitere Töne, evtl. Vorhoftönen und getrennter Klappenschluß von Aorta und Pulmonalis.

Röntgen: Dilatatio cordis von Aortentyp mit verbreitertem Gefäßband und betontem Aortenknopf. Deutliche Einengung des RCR. Verschattung in beiden Unterfeldern der Lunge im Sinne eines Ergusses.

EKG: Frequenz 105/min, PQ 0,18; QT 0,38; Linksschenkelblock, später mit absoluter Arrhythmie.

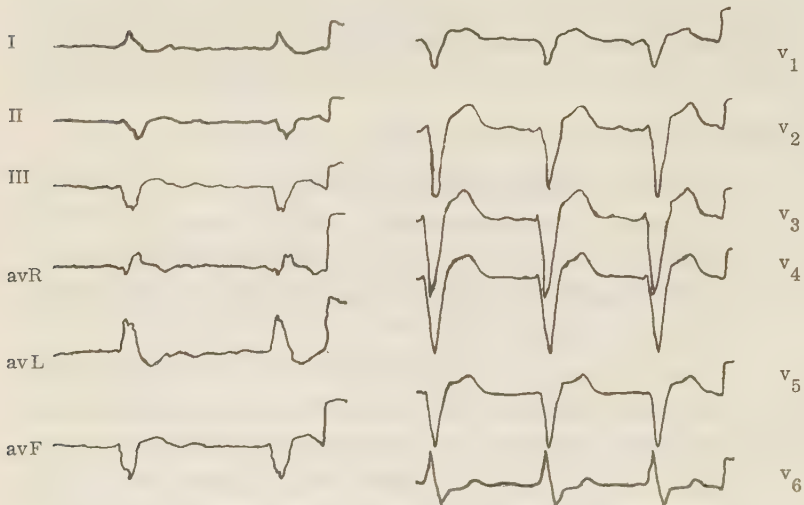


Abb. 1a Fall Nr. 1

Abb. 1b Fall Nr. 1

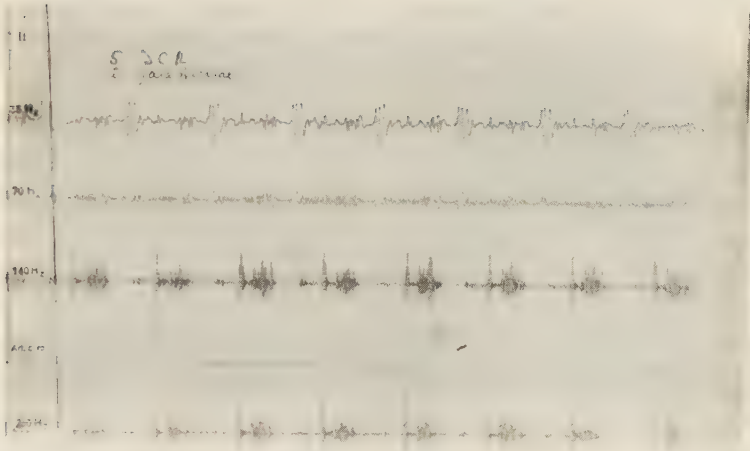


Abb. 1c Phonokardiogramm von Fall Nr. 1

Das Kymogramm zeigte, daß auch der linke Vorhof und der rechte Ventrikel hypertrophiert sind. Die geringe Bewegung des linken Ventrikels ließ auf eine Myokardinsuffizienz schließen.

Im Tomogramm fand sich keine Verkalkung der Aortenklappen.

Rechtsherzkatheter: Während der Katheterisierung und auch spontan Extrasystolen, die nur im rechten Herzen zu Druckanstieg und rechtsseitigem Schlagvolumen führten.

Arteria pulm. : rechter Ventrikel = 22/6 : 24/1

rechter Ventrikel : rechtes Atrium = 1 : 3

Linksherzkatheter: Einführung ohne Schwierigkeiten. Während der Katheterlage einige Extrasystolen. Mäßiggradiger Drucksprung:

linker Ventrikel : Aorta = 150/6 : 112/62

Laborbefunde: BKS 1 : 3; Hb 104; Erythrocr. 5,62 Mill. Leucoc. 8000; Transaminasen normal; Urin opal; Serum: Na 132; Kalium 4,75; HCO_3^- 27; ASL 400; Kongorotprobe 24,1 %; Coxsackie negativ.

Elektrophorese: Gesamt-Eiweiß 6,01 %.

Albumine 58,5 rel. %, α_1 5,5 rel. %, α_2 7,2 rel. %, β 10,5 rel. %, γ 28,0 rel. %.

Mit Cediland 8 x 25 gtt die, später 2 bis 8 Dragees und gleichzeitigen Siproact-
Eingaben wegen Verdachts auf eine Myokarditis wurde der Patient wieder rekon-
pensiert und am 27. 6. 1962 entlassen.

Vom 17. 9. bis 9. 12. 1962 und vom 28. 1. bis 25. 8. 1968 kam der Patient zwei-
mal stark dekompensiert in stationäre Behandlung und konnte in relativ gutem Zu-
stand wieder entlassen werden.

Ein Jahr später (20. 2. bis 28. 3. 1964) kam der Patient mit anfallsweiser Atem-
not, Beklemmungsgefühlen und unregelmäßigem Puls wieder in klinische Behand-
lung. Das Herz war jetzt noch weiter dilatiert (Spitzenstoß im 7. ICR 8 QF außer-
halb der MCL), Leber- und Lungenstauung vermehrt und besonders der RCR war
im Röntgenbild im 1. schrägen Durchmesser stark eingeengt.

Das Kymogramm zeigte einen großen Bewegungsumfang der Ventrikelkonturen
(Stumpf D) und einen kleineren im Aortenbereich.

Ein Rheogramm der Arme lieferte keinerlei Anhalt für eine venöse Rückstauwelle.
Das EKG zeigte weiterhin eine Sinus tachykardie bei wenig veränderten Erregungs-
zeiten. Während die Werte der Elektrophorese geringfügig schwankten, blieben
Blutbild BKS und Urinstatus nahezu auf den obengenannten Werten.

Der Patient bekam 5-8-4 Dragees Cediland, außerdem Depot-Novadral, Esedrox
und Esmarin und jeden zweiten Tag Corhormon injiziert. Er verbrachte die letzte
Zeit (seit 13. 4. 1964) hauptsächlich im Bett, meist im Halbschlaf. Geringe An-
strengungen brachten ihn schon in schwerste Atemnot.

Er kam schließlich unter dem Zeichen eines akuten Herzversagens am 6. 5. 1964
ad exitum.



Abb. 2 Frontalaufnahme von Fall Nr. 1

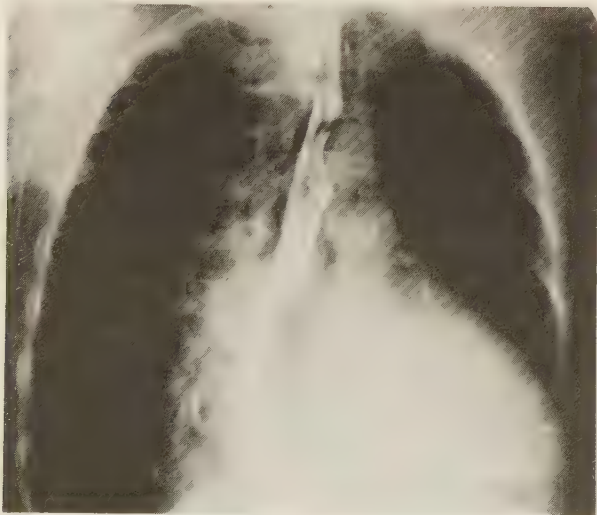


Abb. 3 Fall Nr. 1 Aufnahme im 1. schrägen Durchmesser mit Breischluck. Starke Einengung des RCR

Pathologie: Höchstgradige Hypertrophie und Dilatation des Herzens. Herzgewicht 1030 Gramm. Kein Klappenvitium, keine Isthmusstenose. Stauungsorgane. Geringe Lipoidose der Aorta und der großen Arterien.

Histologie: Hochgradige Hypertrophie der Herzmuskelfasern, starke Verdickung der Faserbreite, auffallend große Kerne, stark wechselnde Kerngrößen überaus chromatinreich. Mäßige Lipofuscinpigmentierung in den fibrillenfreien Höfen. Verbreitet kleine Schwielen. Im Spetum membranaceum und ventral daran anschließend (pulmonalklappenwärts) große Schwielen und Verkalkungen und kleinste frische Herzmuskelnekrosen. Interstitielle Fasern deutlich vermehrt (herdförmig). Keine Coronarsklerose, keine Entzündungszeichen.

Epikrise: Die Diagnose einer primären HOC, die schon nach den klinischen Untersuchungen gestellt wurde, speziell nach den Katheterisierungen, konnte durch die histologischen Schnitte und die Pathologie bestätigt werden.



Abb. 4 Links ein normal großes Herz, rechts
das Herz von Fall Nr. 1 (1030 gr.)

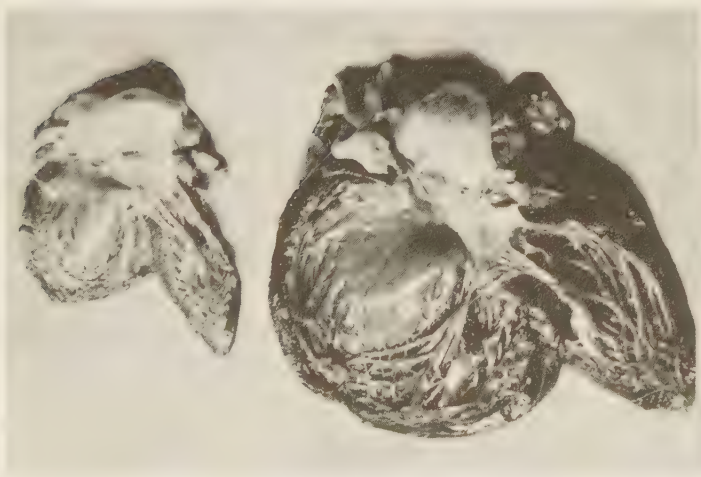


Abb. 4a Dieselben Herzen aufgeschnitten. Außer
allgemeiner Hypertrophie und Dilatation keine
besonderen Veränderungen.

Tabelle I

Verkauf- kungen	Kleine Schwielen	Große Schwielen	Lockerer Bau, Fett bgw.	Perivasc. Vorschwie- lung	Intima- polster	Rundzell Infiltr.	Ciangl. Nerven	Hyper- trophie	Gefäßdi- lata-tion	Nekrosen
1	2 %		+				+			
2	4 %		+				+			
3	1 %		+				+		untersch.	
4	1 %		+			(+)	+		(+)	
5	1 %		+		(+)	(+)	+		(+)	
6	10 %	20-40 %	+	+		+			(+)	
7	unter 1 %		(+)			+	+		(+)	
8	5 %		Fbgw. periv.	(+)		+	+		(+)	
9	5 %	einzelne		++		+	+		(+)	
10	5 %			+		+				
11	unter 5 %		+	(+)						++
12	5 %		Fbgw. periv.	+	+					
13	ca. 5 %	mehrere	(+)	(+)					(+)	
14	ca. 5 %	einzelne	+	(+)					(+)	
15	unter 5 %	einzelne	Fbgw. periv.	+			+		(+)	
16	unter 5 %		Fbgw. periv.		(+)				(+)	
17	2 %		Fbgw. periv.			+			(+)	?
18	gut 5 %	mehrere		+		++			(+)	?
19	unter 5 %	mehrere		(+)		+			(+)	?

Legende zu Tabelle I

Sektionsprotokoll Nr. 364/64

Serienschnitte des Herzens von Patient Nr. 1

(Prof. Dr. Dontenwill Path. Institut München)

- 1 = Wand des rechten Vorhofs, dicht oberhalb des Foramen ovale.
- 2 = an 1 anschließend, neben der Einmündung der Vena cava superior.
- 3 = caudal von 2, dicht oberhalb des Septum membranaceum.
- 4 = Septum membranaceum.
- 5 = Muskulatur des rechten Vorhofs oberhalb des Sinus coronarius.
- 6 = an das Septum membranaceum nach ventral = pulmonalklappenwärts anschließend.
- 7 = an das Septum membranaceum nach dorsal-cranial = vorhofwärts anschließend.
- 8 = Ventrikelseptum, dicht unterhalb des Septum membranaceum.
- 9 = Muskulatur vom Ventrikelseptum aus dem linken Ventrikel, nach ventral von 8 anschließend.
- 10 = Ventrikelseptum aus dem linken Ventrikel, nach dorsal von Schnitt 8 anschließend.
- 11 = rechter Ventrikel, dorsal des Septum membranaceum.
- 12 = rechter Ventrikel, ventral des Septum membranaceum.
- 13 = anterior, medial und posterior an die Schnitte 8, 9, 10 im
- 14 = linken Ventrikel anschließend.
- 15 = anterior, medial und posterior an die Schnitte 8, 11, 12 im
- 16 = rechten Ventrikel anschließend.
- 17 = Trabekelmuskulatur des rechten Ventrikels.
- 18 = Papillarmuskel des Aortensegels der Mitralis.
- 19 = Trabekelmuskulatur des linken Ventrikels.

Fall Nr. 2 Sch. W. 20 J. männl. (Sept. 1962 - Jan. 1963)

F. A. Eine Schwester als Säugling gestorben, sonst unauffällig; keine Herzkrankheiten bekannt.

E. A. Kinderkrankheiten: Masern und Mumps. Außerdem eine Bruchoperation links. Vor 2 Jahren Mandelentzündung und vor einem Monat mußte er sich wegen chronischer Wurzeleiterung mehrere Zähne extrahieren lassen.

Drei Monate zuvor bemerkte er erstmalig stechende Brustschmerzen - links parasternal - nach leichten Anstrengungen, wozu in der Folgezeit auch eine Belastungsdyspnoe und starkes Herzklopfen kam.

Anlässlich einer Wehrdienstuntersuchung wurde bei ihm ein "Herzklappenfehler" festgestellt. Die zunehmenden Beschwerden führten zu seiner Einweisung und stationären Behandlung.

Befunde: (11. 9. 1962) Angedeutete periphere Cyanose, ausgeprägte Belastungsdyspnoe; Schilddrüse vergrößert. Spindelförmiges systolisches Preßstrahlgeräusch mit p. m. über der Spitze und im 4. ICR links parasternal. RR 150/85 und 135/70. Frequenz 68/min., nach Belastung 113/min. Herzspitzenstoß hebend und linksverlagert.

Röntgen: Herz von angedeuteter mitraler Konfiguration mit leicht gestreckter Herztaille und Einengung des RCR im 1. schrägen Durchmesser.

EKG: ausgeprägter überdrehter Linkstyp mit betontem P in II, III und besonders aVF und einer leichten vorwiegend linksseitigen Erregungsrückbildungsstörung. T_I flach positiv; ST in Ableitung I, v₅₋₆, Nehb D, A und in aVL gesenkt. PQ 0,17; QRS 0,10; QT 0,36. Hochspannungs-EKG.

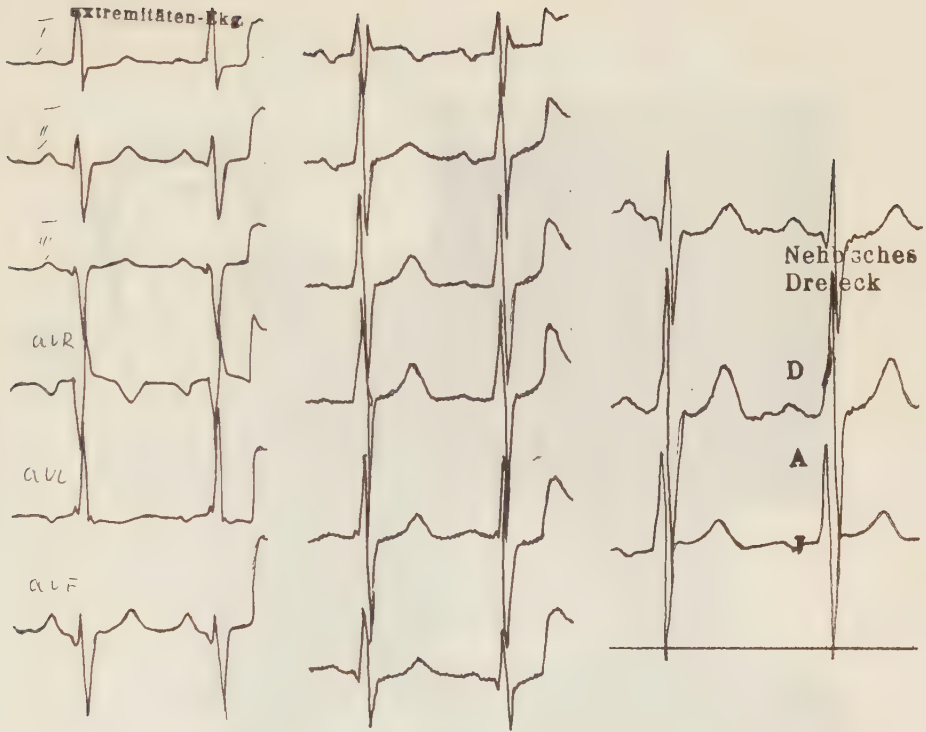
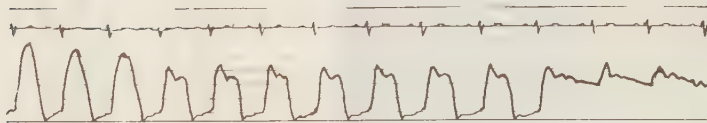


Abb. 5 EKG von Fall Nr. 2



LV

Ausflußtrakt

Aorta

Abb. 6 Katheter-Rückzugskurve aus dem LV
Deutlicher Gradient zwischen LV und Ausfluß-
trakt. (Fall Nr. 2)

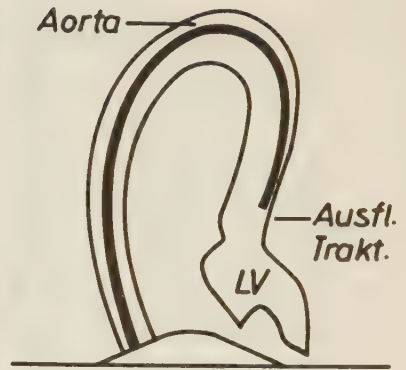
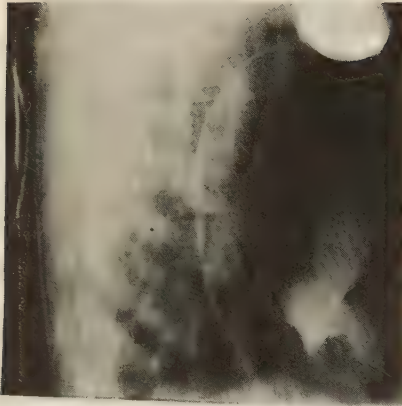


Abb. 7 Fall Nr. 2 Seitliches Angiokardiogramm
Diastole; Ausflußtrakt frei.

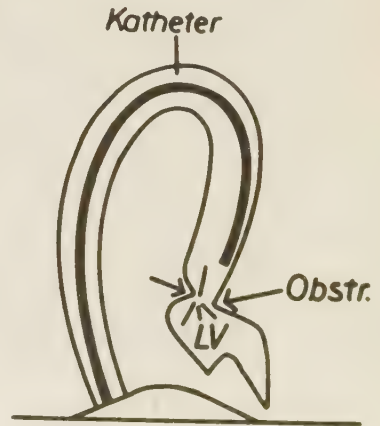
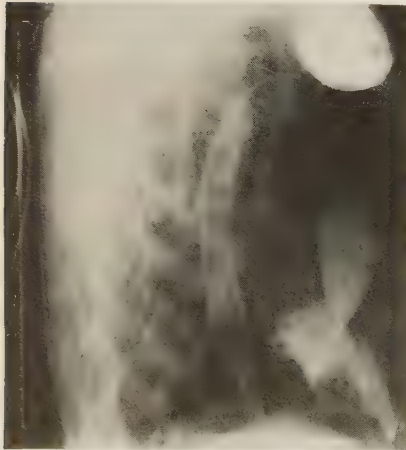


Abb. 7a Fall Nr. 2 In der Systole starke
Verengung der Ausstrombahn.



Abb. 8 Fall Nr. 2 Röntgenbild
ap - Aufnahme

Laborbefunde: BKS 18, Hb 104 mg%, Erythrocr. 5,82 Mill. Leucoc. 4000, Thromboc. 249 000, Blutungszeit 1'50", Gerinnungszeit 8'; ASL 570;

Elektrophorese: Gesamteiweiß 7,86 g%, Albumine 46,2 rel%, α_1 6,8 rel%, α_2 10,8 rel%, β 12,0 rel%, γ 24,0 rel. %;

Rechtshertzkatheter: (14. 9. 1962) Auffälliger systolischer Druckgradient zwischen der Arteria pulmonalis und dem rechten Ventrikel (ca. 18 mmHg), zweistufiger systolischer Drucksprung, erhöhter rechter Ventrikeldruck (40/9), O_2 -Sättigungsprofil normal.

Linkshertzkatheter: (28. 1. 1963) Ausgeprägter rein systolischer Drucksprung zwischen Aorta und linkem Ventrikel; Aorta 115 - LV Ausfluß 116 - LV tief 156 (=Gradient von 33 mm Hg).

Angiokardiographie des linken Ventrikels:

6 cm unterhalb der Aortenklappe wird die Ausflußbahn systolisch konusartig eingeengt, diastolisch nicht; auch kein Rückfluß in den linken Vorhof.

Therapie und Verlauf: Da die Beschwerden nur bei Belastung auftraten, sonst aber keine Zeichen einer bestehenden oder drohenden Dekompensation bestanden, war eine Medikation unnötig.

Der Patient wurde nach wenigen Tagen wieder entlassen, mit der Auflage sich körperlich zu schonen. Seither (2 Jahre) ist keine Verschlechterung eingetreten.

Epikrise: Trotz der mitralen Konfiguration des Herzens im Röntgenbild, handelt es sich hier um eine primäre HCN, wie durch Herzkatheter und Kardiographie eindeutig gezeigt werden konnte.

Fall Nr. 3 F. L. männl. (12. 8. 1958)

F. A. Es handelt sich um einen 27-jährigen Landwirt, dessen Mutter angeblich an Hypertonusfolgen gestorben ist. Im übrigen ist die Familienanamnese unauffällig.

E. A. An früheren Erkrankungen gab der Patient Masern, häufig Bronchitiden, Halsentzündungen und 1951 Rippenfellentzündung und 1954 eine Pneumonie an. Er habe auch schon immer leicht cyanotisch im Gesicht ausgesehen.

Vor zwei Jahren seien nach Anstrengungen erstmals stärkere Belastungs-dyspnoe und Ödeme aufgetreten. Er wurde seitdem 3-mal klinisch behandelt, wobei sich sein Zustand jedesmal besserte insgesamt aber progredient verlief. Besonders Leistungsschwäche, Dyspnoe und Ödeme nahmen immer mehr zu, während er immer weniger auf jegliche Therapie ansprach.

Befunde: Der Patient wurde aus einem Provinzkrankenhaus verlegt und kam in äußerst dekompensiertem Zustand hier in die Klinik. Er zeigte eine hochgradige Cyanose und Ruhedyspnoe, massive Einflußstauung (Venedruck 35 mm Wassersäule), ausgedehnte Ödeme an den Beinen und perikarditisches Reiben im Bereich der Herzbasis, wo auch ein systolisches Preßstrahlgeräusch zu hören war, das sich in die Arteria pulmonalis fortleitete. (RR 120/95).

Röntgen: allseitig stark vergrößertes Herz ohne stärkeren Rückstau in den kleinen Kreislauf.

EKG: Sinustachykardie, Frequenz 115/min.

PQ 0,16; QRS 0,12; QT 0,30; P_I positiv, P_{II} flach positiv, P_{III} negativ, ST_I gehoben; Brustwandableitungen: Tin v₁ neg. v₂₋₆ positiv; ST unauffällig; normales AV Intervall, betontes P_{II} und Rechtstyp als Zeichen einer Rechtshypertrophie; Rechtsschenkelblock.

Laborbefunde: Weltman 6, Takata 5,0; Thymol 1,6; Direktes Bilirubin 0,92; Gesamt-B. 1,43, Rest-N 31,2 mg%.

Behandlung und Verlauf: Bei dem akuten Zustandsbild unter dem der Patient eingeliefert wurde, zielten die ersten therapeutischen Maßnahmen (Aderlaß) auf eine Entlastung des Venensystems ab (35 mm Wassersäule). Außerdem bekam er Strophantin Injektionen und Arterenol Infusionen zur Unterstützung von Herz und Kreislauf. Das im Röntgenbild allseitig vergrößerte Herz ließ an einen Perikarderguß denken. Eine Perikardpunktion, die sicherheitshalber schon sehr weit rechts vorgenommen wurde, führte durch die extreme Rechtsdrehung des Herzens zu einer Punktion der Vena interventricularis ventralis. Der Patient verstarb innerhalb von 12 Stunden.

Pathologie: Schwerste Hypertrophie und Dilatation des gesamten Herzens, beson-

ders des rechten Ventrikels und Vorhofs, zartwandige Coronarien, Aorta und Extremitätenarterien.

Herzgewicht 630 gr., kein Klappenfehler oder Septumdefekt. Herztampnade.

Histologie: ausgedehnte feine, vorwiegend perivaskuläre ältere Verschwielung und frische kleine Blutungen.

Epikrise: Da die Verdachtsdiagnose eines Perikardergusses sich nicht bewahrheitete und die Obduktion keine andere Cardiomyopathie oder Klappenerkrankung aufzeigte, handelt es sich entsprechend den Untersuchungsbefunden um eine primäre HOC, die kardiographisch wegen des plötzlichen Todes nicht nachgewiesen werden konnte.

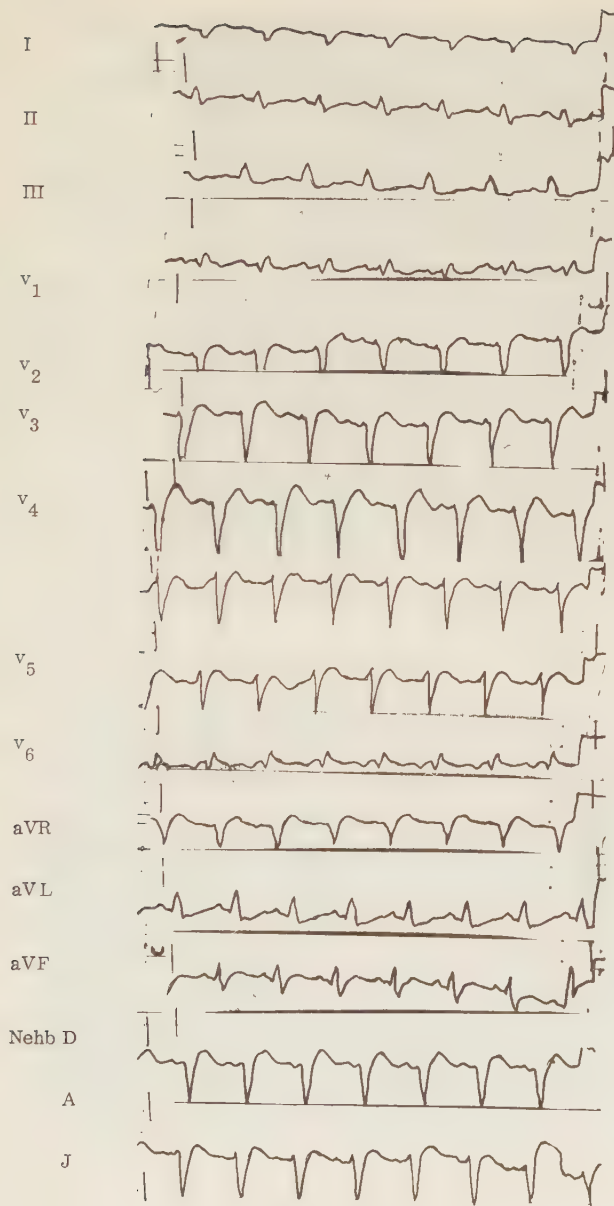


Abb. 9 EKG von Fall Nr. 3

Fall Nr. 4 K. P. 14 J. männl. (23. 6. - 3. 7. 1964, 7. 3. - 29. 3. 1966)

F. A. Lebt seit dem 8. Jahr bei Pflegeeltern, deshalb nicht zu erheben.

E. A. Evtl. Rheumatismus im 6. Lebensjahr.

1960 wurde bei einer Routineuntersuchung ein Herzfehler festgestellt.

1963 Cystitis, 1964 Heil- und Pflegeanstalt (Psychogene Anfälle); Parotitis epidemica im Kreiskrankenhaus (hier Verdacht auf offenen Ductus Botalli oder Ventrikelseptumdefekt).

Der Patient ist schon seit Jahren vom Turnunterricht befreit. Bei größeren Anstrengungen bekommt er Atemnot und Herzklopfen. Seit Dezember 1963 Anfälle von Bewußtlosigkeit (1/4 - 1 Stunde) vorher nur kurzes Schwindelgefühl und Herzklopfen (ca. 2mal wöchentlich), danach allgemeine Mattigkeit.

Aufnahmebefunde: Seitengleiche Beatmung; über Praecordium deutliches Schwirren, scharfes bandförmiges holosystolisches Geräusch über allen Ostien und dorsal; ansonsten o. B.; RR 125/85.

Röntgen: Im linken Lungenunterlappen wallnußgroßer infiltrativer Prozeß. Hili etwas betont. Herztaille etwas prominent. Da aber der RCR frei ist, beruht diese auf einer Betonung der pulmonalen Ausflußbahn; Herz nicht vergrößert.

EKG: Sinusrhythmus bei ausgeprägtem Rechtstyp, mit Rechtsbelastungs- und Rechtsschädigungszeichen, Rechtshypertrophie.

Frequenz: 76/min; PQ 0,16; QRS 0,07; QT 0,37.

Phono: Holosystolisches hoch- und mittelfrequentes Spindelgeräusch, p.m. über Spitze, Erb und 4. ICR. Niederfrequenter Vorhoftönen 0,10 sec. vor dem 1. Ton.

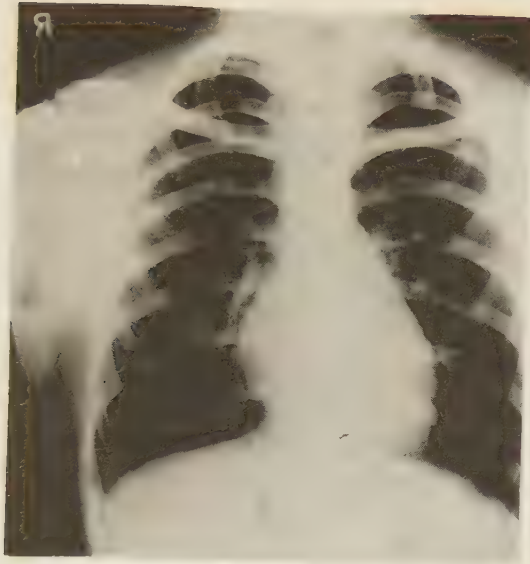


Abb. 10 Fall Nr. 4 ap - Aufnahme

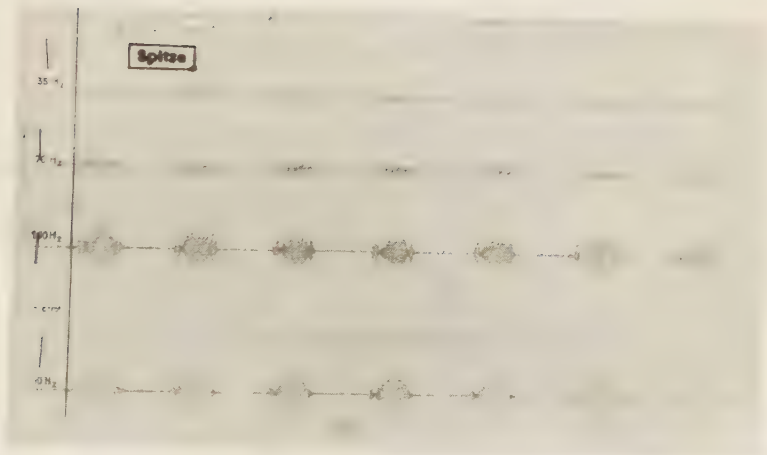


Abb. 11 Fall Nr. 4 Phonokardiogramm

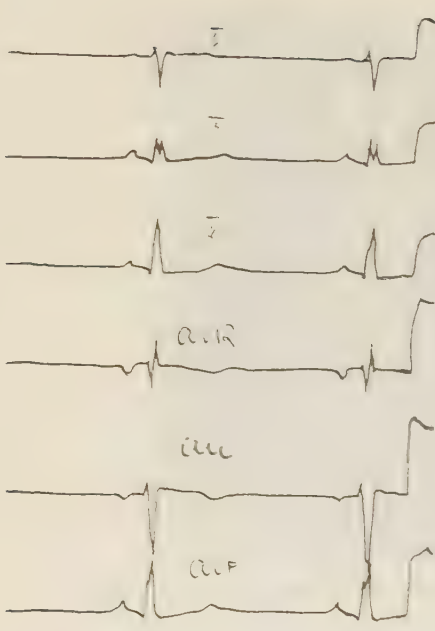


Abb. 12 Fall Nr. 4
Extremitäten-EKG

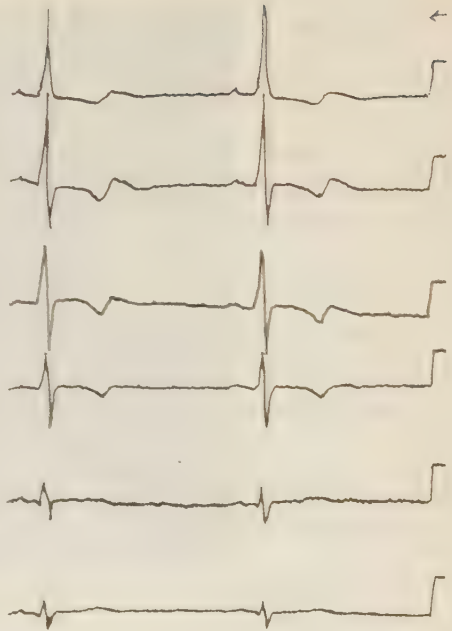


Abb. 12a Brustwandableitungen

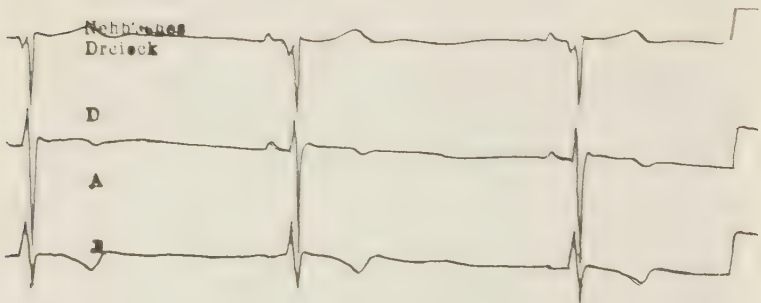


Abb. 12b Fall Nr. 4 EKG, Nehb'sches Dreieck

Laborbefunde: BKS 5/13, Hb 14,8; Hb_E 33,8; Erythrocyt. 4,37 Mill., Leucoc.

6100, Thromboc. 239 000; Bilirubin 0,3/0,53; Thymol 0,56; Rest-N 28,0

Blutungszeit 2'12", Gerinnungszeit 3'0"; PI 62. ASL 640, CRP negativ,

Rheumafaktor negativ; Tbc-Hämagglutination negativ.

Elektrophorese: Gesamteiweiß 7,33; Albumine 54,0 rel.%; α_1 5,8 rel.%, α_2

8,2 rel.%, β 12,0 rel.%, γ 20,0 rel.%.
2

Rechtsherzkatheter: PC: a = 9, x = 4, v = 10, y = 4, m = 6; PA peripher 16/6,

PA Stamm 20/7, RV subvalvulär 18/0/6; RV tief 150/3/12; RA a = 13,

x = 2, v = 6, y = 5, m = 6.

Systolischer Druckgradient von ca. 125 mm Hg. Der enddiastolische Druck im RV und im gleichen Maße die a-Welle im RA sind relativ hoch.

Kardiographie vom RV aus, ap-Aufnahme: Im oberen Drittel der Gesamtausdehnung

des RV eine quer verlaufende breitbandförmige Einengung, so daß

unterhalb der Pulmonalklappe in der Ausflußbahn eine 3. Kammer entsteht.

Hochgradige Enge in diesem Bereich mit beiderseits konischer Begrenzung während der Systole.

Seitwärts: Auftreten eines schmalen etwas gewundenen Kanals, keine konische

Begrenzung. In der Diastole weitgehende Aufdehnung des stenosierten

Bezirks mit teilweiser durchgehender Trabekelzeichnung. Relativ

dickwandiger RV. Reiche Trabekelzeichnung.

Bis zu der Operation am 11. 3. 1966 in der Chirurgischen Universitätsklinik nahm

die Neigung zu Orthopnoe bei Belastung deutlich zu. Es fanden sich weiterhin ein

rauhes systolisches Geräusch mit p. m. über der Pulmonalis und eine Neigung zu

Meteorismus.

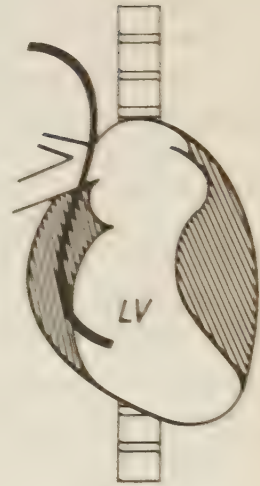


Abb. 13 Fall Nr. 4 Diastolen-Angiokardiogramm.
Keine Einengung des Ausflustraktes.

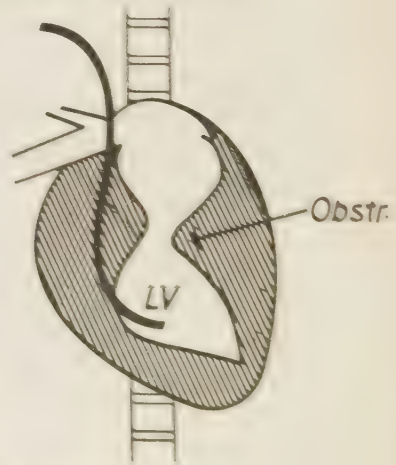
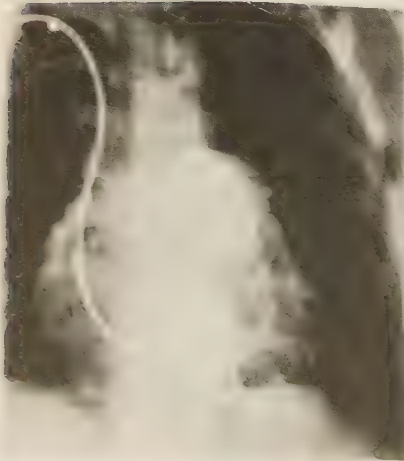


Abb. 13a In der Systole verengt sich die Ausstrombahn stark.

Bei der Operation fand sich eine infundibuläre Kammer mit infundibulärer fibröser Stenose und starker Hypertrophie der rechten Kammermuskulatur, außerdem ein geringgradiger VSD.

Die fibröse Stenose und die stenosierende Hypertrophie wurden so weit wie möglich reseziert und der VSD verschlossen. Der postoperative Druck im rechten Ventrikel betrug 50 bis 60 mm Hg.

Das Befinden des Patienten war beschwerdefrei und kleinere Belastungen wurden gut toleriert. EKG und Röntgenbild waren noch unverändert.

Epikrise: Der operativ erhobene Befund einer fibrösen infundibulären Stenose paßt nicht zu der durch Kardiographie und Herzkatheter festgestellten rein systolischen Ausbildung einer 3. Kammer im Ausflußtrakt des rechten Ventrikels. Es liegt daher nahe anzunehmen, daß hier eine primäre HOC dem Krankheitsbild zugrunde liegt und die Fibrosierung erst sekundär eine Folge der hämodynamischen Veränderungen an der Stelle der Obstruktion ist.

Fall Nr. 5 R. O. 49 J. Männl. (18. 9. - 10. 11. 1964)

(23. 8. 1965 - 5. 2. 1966)

F. A. Vater 60jährig an Herzschlag gestorben, Mutter mit 72 an Altersschwäche. Ansonsten unauffällig.

F. A. Rachitis und Pneumonie im Kindesalter. 1938 Ruhr und Erys. 1939 Inngeneckschuß, seitdem habe er bei körperlicher Anstrengung starke Erschöpfung und Temperaturanstieg bemerkt. Außerdem Herzklopfen, Angst- und Schwächegefühl. Mehrmalige Lazarett- und Klinikbehandlung blieben erfolglos.

Seit 1961 Druck hinter dem Sternum, Atemnot, Völlegefühl, zeitweise starke Ödeme und Aszites. Harnmenge geringer werdend, Stuhl hewellen hellgelb. Ambulante Behandlung mit Cedilanid (4 Tbl.), Hygroton und Lasix.

Aufnahmebefund (19. 9. 1964): 49jähriger Patient in reduziertem AZ mit akromegalem Schädel. Entfaltungsknistern besonders über der linken Lunge basal.

Mäßige Venenstauung. RR 145/105, Herzfrequenz 80/min, gelegentliche Extrasystolen, Herzspitzenstoß im 5. ICR innerhalb der MCL. Leises Systolikum über der Spitze; Leber 2-4 QF unter dem Rippenbogen tastbar. Inguinale Lymphknoten klein und derb. Praetibiale und praesacrale Ödeme.

Röntgen: Ausgeprägte Dilatatio cordis von Aortentyp, RCR eingeengt, Stauungszeichen über den Hili und auch peripher.

EKG: Frequenz 84/min, PQ 0,18; QRS 0,11; QT 0,36; Sinusrhythmus, Links-schenkelblock, ventrikuläre Extrasystolen. ST Senkungen in I, aVL, v_{5-6} , ST Hebungen in III, aVF, aVR, v_{1-3} ; hohes R in aVL; tiefes S in v_{2-4} . Biphasisches T in I, aVL, v_{4-6} ; negatives T in II.

Linksherzkatheter: Kein konstanter Drucksprung. Erstellung einer konstanten Katheterkurve war wegen gehäufter Extrasystolen nicht möglich. Diastolisches Minimum im LV 4-10 mm Hg, Aorta 90/52 mm Hg, Linker Ventrikel 85/10/5. Enddiastolischer Druck 12-15 mm Hg.

Rechtsherzkatheter: Kein Gradient, aber diastolischer Druck und enddiastolisches Niveau gehoben. PC: a = 27, x = 23, v = 30, y = 23, m = 26. PA 43/20; RV: Ausflußtrakt 43/4/6, Tiefe 45/2/7. RA: a = 13, x = 4, v = 9, y = 7, m = 8.

Laborbefunde: BKS 12/30, Hb 16,2; FI 32,9, Erythrocyt. 4,92 Mill.; Leucoc. 6 000; Thromboc. 195 000; Blutungszeit 1'42"; Gerinnungszeit 5'33"; SGOT 23,4; SGPT 13,8; Alk. Phosphatase 13,4 KAE; Cholinesterase 82 %, Bromthaleintest 34 %. Kongorotprobe 5,23 %, Thymol 1,0; direktes Bilirubin 0,87; Gesamtbilirubin 1,83; Rest-N 38,4; Cholesterin 212,2, Cholesterinester 143,6; Na 135 mol/l; K 4,65; HCO_3 28; Phosphat 2,4 mg%; Blutzucker 92-124; Urin getrübt, einige Leucocyten, Esbach 2 %; PI 98.

Elektrophorese: Gesamt-Protein 6,11 g%, Albumine 43 rel. %, α_1 6,6 rel. %, α_2 12,4 rel. %, β 19,0 rel. %, γ 19,0 rel. %.

Leberpunktion: Keine Amyloidose, Residuen einer Hepatitis, Stauungsleber.

Seit seiner Entlassung am 10. 11. 1964 hat sich der Patient nie wieder richtig leistungsfähig gefühlt. Er kam mit Atemnot, Ödemen, supraventrikulären Extrasystolen und Tachykardie vom 23. 8. 1965 - 5. 2. 1966 wieder in stationäre Behandlung. Weiterhin wies er eine Halsvenenstauung, Lebervergrößerung und Lungenstau

auf. Während der Behandlung bekam er eine Lungenembolie anschließend einen cardiogenen Schock und eine infektiöse Hepatitis mit Ikterus und Bradykardie, die aber durch Steroidbehandlung bald gebessert werden konnte. Das EKG wies jetzt noch einen deutlichen Linksschenkelblock auf. Röntgenologisch zeigte das Herz eine vorwiegend aortale Konfiguration, erhebliche allgemeine Dilatation sowie Zeichen einer zentralen und peripheren Stauung.

Epikrise: Der Patient wies weder im linken noch im rechten Ventrikel den typischen Druckgradienten auf. Dennoch ist die Symptomatik die der HOC. Es erhebt sich die Frage, ob es sich in diesem Fall um eine nicht obstruktive Form einer idiopathischen Herzhypertrophie handelt, die in der Literatur des öfteren von der HOC abgetrennt wird. Andererseits könnte das Fehlen des Gradienten auch in dem Sinne erklärt werden, daß die Obstruktion nur bei besonderer Belastung auftritt oder - wie z.B. Braunwald et al. zeigen konnten - bei Medikation mit positiv inotropen Substanzen, und so nur Ausdruck einer anders verlaufenden Form der HOC wäre.

Fall Nr. 6 C. L. 20 J. männl. (7. 2. - 29. 4. 1964)

F. A. unauffällig; er hat vier gesunde Geschwister.

E. A. Schon als Kleinkind wurde bei dem Patienten ein Herzfehler erkannt. Erst seit einem Jahr traten Herzsensationen mit Leistungsminderung und Belastungs dyspnoe auf.

Aufnahmebefund (7. 2. 1964): Puls 78/min, RR 125/80. Herzspitzenstoß im 5. ICR etwas hehend, Schwirren über dem Erb'schen Punkt, 4. ICR und Carotiden. Systolisches bandförmiges Geräusch mit p. m. über Erb, 4. ICR und Herzspitze; $A_2 > P_2$; Leber 2 QF vergrößert, ansonsten o. B.

Röntgen: Herz etwas linksbetont, wenig prominenter Aortenknopf. Lunge o. B.

EKG: Frequenz 78/min, PQ 0,16; QRS 0,08; QT 0,35. T in Ableitung I isoelektrisch; in II, III, aVF, Nehb D, v_{5-6} negativ; in v_4 isoelektrisch. Sinusrhythmus, Intermediärtyp mit deutlichen Schädigungszeichen.

Phono: Lauter 1. Ton; spindelförmiges, hochfrequentes systolisches Geräusch, fortgeleitet in die Carotiden. Carotidenkurve: "Hahnenkammphänomen".

Laborbefunde: BKS 6/15; 58/92, 8/20.

Hb 16,5; Erythrocyten: 4,88 Mill., Leucoc. 6400, 12000, 5300; Thromboc. 361 000; Hb_F 33,8; Blutungszeit: 4'37", Gerinnungszeit: 9'29"!

PT: 10, SGOT 14,4; SGPT 3,9; CPK 0,44; ASL 480 (am 10. 2.). ASL (am 6. 4. 1964) 880; Direktes Bilirubin 0,23; Gesamtbilirubin 0,37.

Elektrophorese: Gesamteiweiß 8,0 g/l, Albumine 57 rel. %, α_1 4,3 rel. %, α_2 9,2 rel. %, β 12,0 rel. %, γ 17,5 rel. %.

Linksherzkatheter: von der Aorta aus; Klappe nicht zu sondieren und unmöglich in den linken Ventrikel zu gelangen.

Aortenkurve: verzögerter Steilanstieg und "Hahnenkammphänomen".

Transseptal: RR im linken Ventrikel 225/0 15, Gradient zu Aorta 75 - 100 mm Hg.

Rechtsherzkatheter: Rechter Ventrikel 52/0 9, RA: a = 10, x = 3, v = 7, y = 3, m = 6; LA: a = 11, x = 11, v = 14, y = 10, m = 11; leichter Gradient zwischen Ausflußbahn und Ventrikeltiefe rechts. (2-9 mm Hg)

Wegen Herzsensationen während der Katheterlage und Jodempfindlichkeit wurde keine Angiokardiographie durchgeführt. Kein Anhalt für einen floriden rheumatischen oder bakteriellen Prozeß.

Der Patient benötigte keine Medikamente.

Epikrise: Schon die Carotidenkurve mit dem typischen Hahnenkammphänomen, sowie das in die Carotiden fortgeleitete Systolikum ließ uns bei diesem Patienten an eine Aortenstenose denken. Bei der Herzkatheterisierung bestätigte sich diese Diagnose, gleichzeitig wurde aber im rechten Ventrikel ein geringer Gradient zwischen Ausflußtrakt und Ventrikeltiefe festgestellt, der wohl im Sinne einer geringgradigen sekundären HOC zu erklären ist (Bernheim-Syndrom).

Fall Nr. 7 K. N. 35 J. männl. (Juli 1964)

F. A. Vater Polyarthritis, Mutter Choletithiasis, 5 gesunde Geschwister.

E. A. Masern; mit 8 Jahren evtl. akute Nephritis. Schuluntersuchung mit 6 Jahren deckt Herzfehler auf, aber erst seit etwa 2 Jahren Neigung zu Schwindel, verstärkt durch einen grippalen Infekt im Dezember 1963 und zu frühem Aufstehen. Daraufhin Paraesthesien im Gesicht; keine Dyspnoe, keine Ödeme. Im Juni 1964 Kur in Bad Nauheim;

Der Patient kam zur genauen Herzuntersuchung in die Klinik.

Befunde: Leicht vergrößerte Schilddrüse, Herz 1 QF linksverbreitert, lautes giebendes Systolikum mit p. m. über Sternum und Apex. RR 130/90, ansonsten o. B.

Röntgen: Etwas linksbetontes Herz, linker Kammerbogen etwas elongiert, Aortenknopf mäßig prominent.

Phonokardiogramm: Leiser 1. Ton; lauter ejection click besonders über Spitze und 3. - 4. ICR links parasternal. Spindelförmiges hochfrequentes systolisches Geräusch, abgesetzt vom 1. und 2. Herzton; mäßige Fortleitung in die Carotiden. 2. Herzton relativ leise. Tieffrequenter Vorhoftönen besonders über Spitze und 3. - 4. ICR parasternal. Inkonstantes diastolisches Durchflußgeräusch, besonders an der Spitze.

Jugulavene optisch: Hohe a - Welle.

Carotispuls: Verzögerter Steilanstieg, Inkonstante Hahnenkammbildung im letzten Teil des aufsteigenden Kurvenschenkels.

EKG: Frequenz 57/min; PQ 0,17; QRS 0,09; QT 0,33. Sinusrhythmus - Bradykardie; hochgespannte QRS Gruppen links praekordial und diskordante Endteilveränderungen. Diskretes P-cardiale in II. Linkstyp mit erheblichen linksseitigen Schädigungs- und Linkshypertrophiezeichen. Hohes R in v_5 , Nehb D und A; tiefes S in v_2 ; breites und hohes T und ST Hebung in v_{2-3} und Nehb A.

Laborbefunde: BKS 2/3, Hb 92 g%, FI 1,03; Erythrocyt. 4,45 Mill.; Leucoc. 6900; PI 88; SGOT 13,2; SGPT 4,5, ASL 160, Bilirubin 1,47/0,87; Na 131; K 3,75; HCO_3 25; Kreatinin im Serum 0,80; Endogene Kreatinin-Clearance 103 ml. Blutzucker 235,25; Cholesterin-Ester 175,2; Thymol 1,2; Rest-N 31,0.

Elektrophorese: Gesamteiweiß 6,92 g%, Albumine 54,0 rel.%, α_1 6,0 rel.%,

α_2 7,0 rel. %, β 12,0 rel. %, γ 21,0 rel. %.

Rechtsherzkatheter: konstanter systolischer Drucksprung von 8 mm Hg zwischen Ausflußbahn und Ventrikeltiefe. PC: a = 18, x = 10, v = 17, y = 13, m = 13; RA: a = 11, x = 7, v = 9, y = 7, m = 8; RV 30/1/8; PA 30/15/20; O₂ - Werte normal, Durchleuchtung: ringförmig verkalkter und pulsierender Bezirk = Aortenklappe oder direkt unterhalb.

Retrograder Linkskatheter: Aortenklappe nicht passierbar, Aorta ascendens 107/82 mit verzögertem Steilanstieg.

Aortographie: Klappe nicht vollständig geöffnet.

Transseptaler Linkskatheter: Mitralis nicht passiert, geschätzter Druckgradient 60 mm systolisch.

Keine Medikation. Der Patient verließ nach einer Woche das Krankenhaus gegen den Ratschlag des Arztes.

Epikrise: Es handelt sich bei diesem Patienten um eine Aortenstenose, die im Sinne eines Bernheim-Syndroms zu einer sekundären HOC geführt hat.

Fall Nr. 8 K. E. 43 Jahre, weiblich (Jan. - Aug. 1964)

Dieser Fall ist bereits an anderer Stelle veröffentlicht worden (45).

Da die Patientin aber auch in unserem Hause behandelt worden ist, führen wir sie hier noch einmal unter unseren Kranken auf.

Es handelt sich dabei um einen Fall einer sekundären Hypertrophischen Obstruierenden Cardiomyopathie aufgrund einer primären Amyloidose.

Die Untersuchungsergebnisse können an der oben angegebenen Stelle nachgelesen werden. In den Tabellen und der Diskussion haben wir sie übernommen.

Vergleich der eigenen Erfahrungen mit den Literaturergebnissen

In der von uns verwendeten Literatur über die Hypertrophische Obstruierende Cardiomyopathie werden insgesamt 288 Fälle beschrieben. Durch die unterschiedlichen Untersuchungsmethoden der einzelnen Autoren sowie deren verschiedene Schwerpunktlegung wird eine genaue Auswertung der beschriebenen Fälle sehr beeinträchtigt. Oft sind die Krankengeschichten oder Tabellen nur auf bestimmte Symptome ausgerichtet und selbst dann werden häufig nur bei einem Teil der untersuchten Patienten alle erhobenen Befunde mitgeteilt. Ein Fehlen eines bestimmten Ergebnisses ist demnach oft nicht gleichbedeutend einem Fehlen dieses Symptoms bei dem Kranken. Ebenso macht die summarische Abhandlung eines großen Krankengutes die dabei mitgeteilten Befunde kaum verwendbar.

Aus diesen Gründen wurde im folgenden weitgehend auf Prozentangaben verzichtet und nur die tatsächlich belegten Ergebnisse verwendet. Unter Berücksichtigung dieser Mängel läßt sich aus den in der Literatur veröffentlichten und den eigenen Ergebnissen die Hypertrophische Obstruierende Cardiomyopathie wie folgt charakterisieren:

Familienanamnese:

(Tabelle II und IIa)

Obwohl von einigen Autoren ein eindeutig familiäres Auftreten des gleichen Krankheitsbildes bei mehreren Familienmitgliedern und über mehrere Generationen berichtet wird (5, 18, 19, 60), finden sich unter 194 Fällen in der Literatur nur 40 Patienten, bei denen dieses Auftreten gesichert erscheint.

Bei unseren eigenen Patienten ist ein derartiges familiäres Erscheinen in keinem Fall wahrscheinlich oder gar gesichert.

Tabelle II Familienanamnese

Autor	Zahl	w	m	familiäres Auftreten	plötzl. Todesf.	Herzkrankheiten in der Familie
2 Bevegard	8	3	5	2	0	2
5 Braunwald	64	21	43	23	-	-
9 Braunwald	7	4	3	2	-	-
7 Braunwald	4	1	3	-	-	-
14 Burchell	20	8	12	1	-	6
16 Calvin	1	1	0	0	0	0
18 Cohen	29	-	-	3	3	5
19 Dobell	4	4	0	2	-	-
21 Estes	8	3	5	-	-	6
23 Goodwin						
31 Hilger	2	0	2	-	-	1
34 Kirklin	2	1	1	-	-	-
40 Menges	8	-	-	-	2	-
44 Prescott	4	0	4	-	1	3
47 Shabetai	2	0	2	-	-	1
51 Stampbach	7	4	3	-	-	1
53 Taylor	4	4	0	-	1	1
60 Wigle	10	2	8	4	-	-
	194	39	56	17	9	26

Tabelle IIa Eigene Patienten

Fall Nr. 1 männlich	-	-	+
Nr. 2 männlich	-	-	-
Nr. 3 männlich	-	-	?
Nr. 4 männlich	-	-	-
Nr. 5 männlich	-	(+)	-
Nr. 6 männlich	-	-	-
Nr. 7 männlich	-	-	-
Nr. 8 weiblich	-	-	(?)

Durch die Ähnlichkeit der Symptomatik bei Klappenfehlern und anderen Cardiomyopathien, die häufig zu Fehldiagnosen führt, könnte ein gehäuftes Auftreten von "Herzkrankheiten" in der Familienanamnese eventuell durch derartige Fälle bedingt sein. So kann es bei diesem Krankheitsbild des öfteren aus scheinbar gutem Allgemeinbefinden zu plötzlichen Todesfällen kommen (18, 40). Zählt man nun die ungeklärten plötzlichen Todesfälle und "sonstige Herzkrankheiten" hinzu, so zeigt sich in über einem Drittel der Fälle eine familiäre Herzaffektion. Fehldiagnosen miteingerechnet kann diese sicher zu einem Teil der HOC zugeschrieben werden. Die Frage ob hier ein gesondertes Krankheitsbild der familiären Cardiomyopathie vorliegt soll erst später diskutiert werden.

Unser Patient Nr. 5 gab in seiner Anamnese als Todesursache für seinen Vater einen Herzschlag an, und Fall Nr. 2 weist in seiner Familie zwei Mitglieder mit "Kreislaufschwächen" auf. Es erscheint aber in beiden Fällen als unwahrscheinlich, daß sich hinter diesen Angaben ein familiärer Fall einer HOC verbirgt.

Eigene Anamnese: (Tab. III und IIIa)

In der Vorgeschichte der Kranken werden häufiger Anginen, Grippe und Erkältungskrankheiten gefunden.

Auch unsere Patienten Nr. 1, 2, 3 haben als Kinderkrankheiten Masern und ansonsten wiederholt Tonsillitiden angegeben. Patient Nr. 1 berichtete außerdem über Rheuma, Bronchitis und Grippe, die er durchgemacht habe. Auch unser dritter Patient hatte öfters an Bronchitiden gelitten. Von den anderen Patienten werden noch weitere Infektionen berichtet, wie Cystitis (Nr. 4), Nephritis (Nr. 7), Mumps (2) und Pneumonie (Nr. 3, 5).

In Anbetracht der Häufigkeit dieser Erkrankungen auch bei Herzgesunden erscheint uns der Versuch hier Verbindungen aufzudecken als etwas gewagt und dürfte für die Differentialdiagnose kaum einen Wert besitzen.

Die Patienten selbst klagen nach den Literaturangaben in fast 70 % über Dyspnoe, besonders bei Belastung. Ebenso litten auch unsere Patienten alle unter Dyspnoe, Nr. 1, 3 und 4 auch unter Orthopnoe. Auch praekordiale Schmerzen, bzw. pektanginöse Beschwerden, wie bei unseren Kranken Nr. 1, 2 sowie erhöhte Müdigkeit und Leistungsschwäche, Palpitationen und gelegentliche Syncopen werden in

Tabelle III Eigene Anamnese

Autor	Zahl	Dyspn.	Pektangin. B.	Syncop.	Müdigk.	Palpit.
2 Bevegard	8	5	7	-	2	6
7 Braunwald	4	2	-	-	2	-
14 Burchell	20	12	9	5	10	4
18 Cohen	20	20	10	12	5	4
21 Estes	8	-	5	5	-	-
23 Goodwin	8	7	3	1	3	1
31 Hilger	2	0	-	-	2	-
34 Kirklin	2	2	2	-	2	-
35 Kittle	4	2	0	1	1	1
44 Prescott	4	1	2	-	2	1
47 Shabetai	2	2	-	1	-	2
51 Stampbach	7	7	3	7	-	-
53 Taylor	4	3	-	1	-	1
60 Wigle	10	9	7	4	5	4
	105	72	52	38	33	24

Tabelle IIIa

Fall Nr. 1	+	+	+	-	+	-
Nr. 2		+	+	-	-	+
Nr. 3		+	-	-	+	-
Nr. 4		+	-	-	-	+
Nr. 5		-	-	-	+	+
Nr. 6		+	-	-	+	-
Nr. 7		-	-	-	+	-
Nr. 8		-	+	-	+	+
		5	3	0	6	4

der Literatur oft berichtet. Dagegen war bei unserem Krankengut in keinem Fall ein Auftreten von Syncopen zu verzeichnen.

Wesentlich seltener sind Fälle mit Ödemen. Nur Braunwald (12) beschreibt bei 13 von 64 Patienten Beinödeme und bei 3 ein Lungenödem. Auch unsere Patienten Nr. 1 und 3, die unter dieser Erkrankung ad exitum kamen, hatten Ödeme.

Es ist dies daher wohl hier und ähnlich bei der Cyanose als typische Insuffizienzerscheinungen ein Zeichen für die Schwere der Erkrankung und das fortgeschrittene Stadium.

Befunde: (Tab. IV und IVa)

Bei fast allen Patienten läßt sich ein systolisches Auswurfgeräusch mit punctum maximum über der Herzspitze oder dem linken unteren Rand des Sternums auskultieren, das auch alle unsere Patienten aufwiesen (Abb. 1c). Das Phonokardiogramm zeigt meist daß dieses Geräusch spindelförmigen Charakter hat und deutlich vom 1. und 2. Herzton abgesetzt ist.

Dieses Geräusch wird allgemein fast als pathognomonisch für die HOC angesehen. Dabei möchten wir aber darauf hinweisen, daß bei den meisten Cardiomyopathien (siehe unten) ebenfalls ein Systolikum gefunden werden kann, wie z. B. auch bei unserer Patientin mit Amyloidose und sekundärer HOC.

Als differentialdiagnostisches Kriterium gegenüber der Aortenstenose läßt sich besonders gut die fehlende Fortleitung des Geräusches in die Carotiden verwenden. Allerdings beschreiben einige Autoren (44, 51) einige Male eine Fortleitung besonders in Hals und Achsel und andere (31, 47) in die Carotiden gefunden zu haben. Auch wir können in unserem Fall Nr. 3 ein Ausstrahlen und zwar in die Pulmonalis berichten.

Neben diesem Geräusch werden von manchen Autoren noch weitere beschrieben. So wird mehrmals (2, 18, 44) neben dem Systolikum auch ein diastolisches Geräusch angegeben, das sein punctum maximum wie das Systolikum an der Herzspitze bzw. im 4. ICR haben soll. Dagegen muß aber auch bedacht werden, daß derartige Geräusche auch bei anderen Herzmuskelaaffektionen beobachtet werden können (siehe unten).

Bei unseren Kranken konnten wir keinmal ein derartiges Diastolikum entdecken

Tabelle IV Befunde

Autor	Zahl	Syst.	diast.	syst.	heb.	Jugul.	Fortl.	gesp.		
		Ger.	Ger.	Schw.	Stoß	a-Well.	Ger.	3. T.	4. T.	2. T.
1 Beuren	2	2	-	0	-	-	-	-	-	-
2 Bevegard	8	8	5	-	6	-	0	-	-	1
16 Calvin	1	1	-	1	1	-	-	1	-	1
18 Cohen	29	27	15	12	12	17	-	21	17	3
21 Estes	8	8	-	-	-	-	-	-	-	-
	2 ?	2	-	-	-	-	-	-	-	-
23 Goodwin	8	8	2	4	4	2	-	6	5	4
31 Hilger	2	2	-	1	1	-	2	-	-	2
44 Prescott	4	4	3	-	-	-	2	-	-	-
47 Shabetai	2	2	-	-	2	-	-	-	-	-
51 Stampbach	7	7	-	2	6	-	2	-	-	-
53 Taylor	4	4	0	2	-	-	-	-	-	-
60 Wigle	10	10	2	5	10	5	-	4	?	5
	87	85	27	27	42	24	6	32	22	16

Tabelle IVa

Fall	Nr. 1	+	0	0	+	+	0	+	+	+
	Nr. 2	+	0	0	+	0	0	0	0	0
	Nr. 3	+	0	0	0	0	+	0	0	0
	Nr. 4	+	0	+	0	0	0	0	0	0
	Nr. 5	+	0	0	0	0	0	0	0	0
	Nr. 6	+	0	0	0	+	0	0	0	0
	Nr. 7	+	0	+	+	0	0	0	0	0
	Nr. 8	+	+	0	+	0	(+)	0	0	0

und auch in der Literatur ist es kaum beschrieben.

Wie wir bei unserem Patienten Nr. 3 stellten auch Wigle (61) und Hilger (31) ein Systolikum mit p. m. an der Herzbasis oder über der Pulmonalis fest, und zwar vor allem bei Patienten mit Rechtsherzaffektion.

Ein systolisches Schwirren haben wir nur bei unseren Patienten Nr. 4 und 6 beobachtet, wobei aber Nr. 6 eine sekundäre HOC bei gleichzeitiger Aortenstenose aufweist. Im Schrifttum wird es etwa in einem Viertel der Fälle mitgeteilt, meist zwischen Apex und Sternum - also tiefer als bei der Aortenstenose.

Daher sind wir eher der Meinung, daß ein derartiger Befund nicht typisch oder verwertbar ist.

Noch häufiger werden 3. und 4. Herztöne beschrieben, die wir allerdings nur bei unserem Patienten Nr. 1 gefunden haben. Wigle und Mitarbeiter (61) haben dazu festgestellt, daß die Lautstärke und eventuelle Tastbarkeit proportional der Schwere der Erkrankung sind, was unser Befund stützen könnte.

Bromfield und Liebmann (4) haben bei 20 noch völlig symptomlosen Kindern mit röntgenologischen und elektrokardiographischen Zeichen einer Linkshypertrophie in allen Fällen das charakteristische systolische Gießgeräusch und gehäuft einen 3. Herzton sowie andere Anzeichen für die HOC demonstrieren können.

Das Systolikum läßt auch an eine Mitralinsuffizienz denken; ein Befund den wir bei keinem unserer Patienten verifizieren konnten, wohingegen von einigen Autoren auf eine gleichzeitige Affektion der Mitral- bzw. Tricuspidalklappe hingewiesen wird (52, 22, 12). Gorlin (26) und Hollmann (33) berichten sogar, daß in den meisten bzw. der Hälfte ihrer Patienten eine Mitralinsuffizienz bestehe, wenn diese auch oft nur sekundär und hämodynamisch von geringer Bedeutung sei.

Wigle (60) und Goddwin (23) fanden außerdem bei der Hälfte ihrer Kranken eine abnorme Spaltung des 2. Herztones. Dagegen konnten wir in der Literatur unter 87 Patienten nur bei 16 eine Spaltung in den Befunden entdecken. Aber auch bei dieser Zahl ist eine Unterscheidung in physiologische und pathologische häufig wegen der Ungenauigkeit der Berichterstattung nicht möglich.

Ebenso sind Vorhofgalopptöne nur sehr selten beschrieben, so daß man sie nicht als diagnostisches Zeichen für die HOC ansehen kann.

Bei unserem Fall Nr. 1 konnten wir eine deutliche a-Welle in den Jugularen fest-

stellen. Es scheint, daß dieses Symptom abhängig von der Schwere der Erkrankung ist. Cohen und Mitarbeiter (18) haben sie sogar in über der Hälfte ihrer Patienten festgestellt, während wir bei den 90 Literaturfällen nur 25mal einen Hinweis darauf fanden.

Röntgen: Im Gegensatz zu Klappenvitien findet sich bei der HOC röntgenologisch keine poststenotische Erweiterung der Aorta bzw. der Pulmonalis und auch keine Verkalkung der Klappen oder des Infundibulums. Dagegen zeigen sich meist eindeutige Hinweise auf starke Hypertrophie und Dilatation des Herzens. Wie aus Tabelle V zu entnehmen ist, handelt es sich dabei größtenteils um Linkshypertrophie und zwar meist gleichzeitig des Ventrikels und des Atriums. Durch das Fehlen genauer Röntgenuntersuchungen bei etwa der Hälfte der Patienten ergibt sich aus der Tabelle allerdings ein ungenaues Bild. Dieses wird korrigiert, wenn man nur Autoren berücksichtigt, die Röntgenuntersuchungen mitteilen. Hierbei zeigt sich, daß nahezu alle Patienten eine Hypertrophie des linken Herzens aufweisen, häufig von gleichzeitiger Rechtsherzaffektion begleitet. Der Befall des linken Herzens äußert sich im Röntgenbild meist in einer Betonung des Aortenknopfes (siehe Abb. 2), sowie einer Vorwölbung des linken Herzrandes unterhalb der Pulmonalis und oberhalb der Herzspitze (61).

Auch unsere Patienten wiesen vorwiegend eine linksseitige Vergrößerung auf, am charakteristischsten Fall Nr. 1 (Abb. 2). Der Kranke Nr. 3 zeigte allerdings eine allseitige Ausdehnung des Herzens im Röntgenbild. Eine Einengung des RCR wird dagegen fast nie beschrieben, obwohl man es bei der häufig generalisierten Hypertrophie erwarten sollte. Wir konnten jedoch bei 4 unserer Patienten (Nr. 1, 2, 3, 5) eine Verdrängung des Oesophagus beim Breischluck nachweisen (Abb. 3).

EKG: Am schwierigsten ist es im EKG Charakteristika aufzuzeigen, da auch in der Literatur die Befunde hier sehr stark voneinander abweichen. Die Ursache dieser Differenzen dürfte in dem unterschiedlichen Befall des Herzens liegen.

Als vorherrschend werden die Zeichen einer Hypertrophie des linken Ventrikels mit Linksachsenabweichung (14, 16), tiefer S-Zacke rechts praecordial und hohem R links praecordial angesehen. Dabei ist die S Veränderung wesentlich häufiger berichtet als die der R-Welle (14, 16, 18, 31, 53, 60).

Bei unseren Patienten konnten wir sechsmal Linkshypertrophie- bzw. linksseitige

Tabelle V Klinische Untersuchungsergebnisse

Autor	Zahl	Röntgen				syst. Grad ES			EDD steiler	
		LVH	LAH	RVH	RAH	LV	RV	Phän.	LV	Pulsanstieg
1 Beuren	2	-	-	-	-	2	-	2	-	2
2 Bevegard	8	8	7	5	4	6	3	-	5	+
7 Braunwald	4	4	-	-	-	4	-	4	-	+
9 Braunwald	7	-	-	-	-	6	-	+	+	+
13 Brockenbrough	12	-	-	-	-	12	-	12	-	12
16 Calvin	1	1	-	-	-	1	-	?	-	1
18 Cohen	29	-	15	-	-	25	16	-	17	+
19 Dobell	4	-	-	-	-	4	-	-	-	-
21 Estes	8	-	-	-	-	8	-	8	-	-
23 Goodwin	8	6	5	1	1	2	1	-	1	7
30 Harrison	10	-	-	-	-	7	-	-	-	-
31 Hilger	2	1	-	-	-	2	1	2	-	-
34 Kirklin	2	2	-	-	-	2	-	-	-	-
35 Kittle	4	2	1	-	-	4	1	-	-	3
40 Menges	8	8	8	-	-	8	-	8	8	6
44 Prescott	4	3	-	2	-	2	-	-	-	2
47 Shabetai	2	2	-	-	-	1	1	-	-	-
51 Stampbach	7	7	6	-	-	7	5	-	-	7
53 Taylor	4	3	3	3	3	2	1	2	-	-
60 Wigle	10	10	9	1	6	10	6	-	9	10
66 Wigle	10	-	-	-	-	-	-	-	-	10
8 Braunwald	7	-	-	-	-	3	4	+	4	+
153	57	54	12	11	116	39	36	44	60	

Schädigungszeichen (Nr. 1, 2, 5, 6, 7, 8) und entsprechend dem Rechtsbefall von Nr. 3, 4 bei diesen beiden Rechtshypertrophiezeichen finden.

Relativ einmütig wird hingegen die Senkung der ST-Strecke bei diesem Krankheitsbild besonders in den Extremitätenableitungen sowie die T-Umkehr bzw. Negativität links praecordial mitgeteilt (14, 21, 31, 35, 53). Vereinzelt werden auch nur Abflachungen von T oder Negativität in aVL oder aVF berichtet (2, 23, 35, 53).

Wir haben aber außer der ST Senkung in den Extremitätenableitungen (Nr. 2, 3, 5, 8) noch Hebungen der ST Strecke besonders in v_{1-3} und Nehb A (Nr. 5, 7, 8) aber auch in I bzw. III und aVF und aVR (Nr. 3, 5) gefunden, wobei allerdings erstere alle drei Fälle von sekundärer HOC bei Klappenfehlern oder Amyloidose sind.

Bei den T-Wellen-Veränderungen haben wir genau wie in der Literatur die links-praecordialen Störungen festgestellt (Nr. 2, 3, 5, 6, 7, 8). Zu diesen Veränderungen kommen Befunde mit tiefen bzw. anomalen Q-Wellen (21, 31, 44, 49, 61). So soll oft ein dem Myokardinfarkt ähnliches Bild entstehen, der differentialdiagnostisch ausgeschlossen werden muß. Wir konnten allerdings keine derartigen Veränderungen nachweisen, dafür hatten unsere Patienten Nr. 2, 3 und 7 P-Anomalien in den Extremitätenableitungen, die von anderen Autoren fast nie erwähnt werden.

Katheter: Als besonders wichtig zur Erkennung und Abgrenzung gegen andere Herzaaffektionen hat sich die Herzkatheterisierung und zwar möglichst beidseitig und mit anschließender Angio- bzw. Laevokardiographie erwiesen. Auf diese Weise kann auch die häufigste Fehldiagnose einer Mitralinsuffizienz vermieden werden.

In 116 von 153 Fällen findet sich in der Literatur ein systolischer Druckgradient zwischen dem Ausflußtrakt und der Ventrikeltiefe des linken Ventrikels und in 39 Fällen auch im rechten Ventrikel. Oft tritt sogar kombiniert auf beiden Seiten ein Drucksprung auf. Von unseren Patienten hatte nur Nr. 1 einen rein linksseitigen, und Nr. 4 nur rechtsseitigen Gradienten. Nr. 2 hatte in beiden Ventrikeln den charakteristischen systolischen Gradienten (Abb. 6). Unsere Patienten Nr. 6 und 7 haben neben einer eindeutigen Aortenstenose im rechten Ventrikel einen geringgradigen aber typischen Gradienten zwischen Ausflußtrakt und Ventrikeltiefe.

Bei diesem systolischen Drucksprung ist sehr bezeichnend, daß in der frühen Systole noch keine Obstruktion zu finden ist (26).

Wird bei der Herzkatheterisierung gleichzeitig der Ventrikeldruck und der peri-

phere Druck aufgeschrieben - ein Verfahren, das in unserer Klinik bisher noch nicht praktiziert wird - so zeigt sich nach ventrikulären Extrasystolen in der Blutdruckkurve ein sehr typisches Phänomen:

Während bei der Aortenstenose oder Infundibulumstenose entsprechend dem Starling'schen Gesetz nach einer Extrasystole mit der ihr folgenden verlängerten diastolischen Füllungszeit der periphere Blutdruck bei dem nächsten Schlag ansteigt oder zumindest gleich bleibt, fällt er bei Patienten mit primärer HOC ab, trotz gleichzeitiger Ventrikeldrucksteigerung (13). (Abb. 14)

Dieselbe Beobachtung kann man meist bei erhöhter Belastung oder kurz danach (6) und nach Applikation von Digitalis oder anderen inotrop wirkenden Drogen machen (8, 13, 16, 18, 53).

Ebenso wird von vielen Autoren berichtet, daß der Druckgradient der HOC im Gegensatz zu anderen Herzaffektionen durch positiv inotrope Drogen oder z. B. durch den Valsalva-Versuch deutlich erhöht wird. Und zwar geschieht dies sowohl im linken als auch im rechten Ventrikel, was bedeutet, daß es sich in beiden Herzkammern um den gleichen Prozeß handelt. Aber sowohl Braunwald (11) als auch Wigle (61) teilen Fälle mit, in denen dieses Phänomen nicht anzutreffen war. So läßt es sich wohl nur als Hilfsmittel für die Diagnose verwenden, ein Fehlen ist aber nicht beweisend für das Nichtvorliegen der HOC.

Ferner berichten Braunwald und Mitarbeiter (9, 21), daß auch bei Patienten, bei denen in Ruhe kein Druckgradient festgestellt werden kann, bei denen aber alle Symptome und klinischen Befunde auf diese Erkrankungen hinweisen, durch Gabe von Isoproterenol (Isoprel (R)) und anderen positiv inotropen Drogen (Goodwin: Amylnitrite) (24) eine systolische Behinderung des Ausstromes hervorgerufen werden kann, die zu einem systolischen Druckgradienten führt (Abb. 15). Umgekehrt teilen sie und andere Autoren mit, daß durch negativ inotrope Drogen wie Methoxamin, Phenylephrine, Pronethalol u. a. aber auch durch Anaesthetica oder Hypervolämie durch Hochlegen der Beine ein bestehender Gradient vermindert oder zum Verschwinden gebracht werden kann (10, 62).

Ein weiterer hämodynamischer Befund, der von einigen Autoren mitgeteilt wird, ist eine Erhöhung des enddiastolischen Druckes (24, 26, 61) besonders in schweren Fällen, der ebenfalls durch positiv inotrop wirkende Substanzen und z. B.

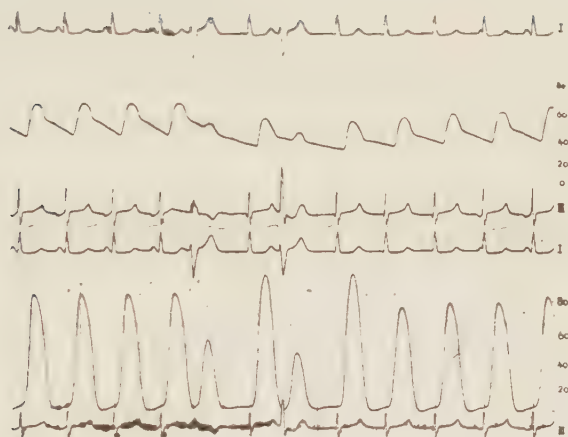
durch Hypervolämie durch Hochlegen der Beine vermehrt werden soll (11). Auch bei unseren Patienten Nr. 1, 2, 4 war der enddiastolische Druck deutlich erhöht.

Gorlin und Mitarbeiter haben mit der Thermodilution-Methode Volumenmessungen am Herzen angestellt und dabei festgestellt, daß bei der HOC das enddiastolische Volumen (EDV) gegenüber der Aortenstenose oder auch normalen Herzen vermindert ist, bei hohem enddiastolischem Druck. Das Verhältnis von ESD (endsystolischer Druck) zu EDV war aber normal, was für eine starke Entleerung des Ventrikels in der Systole spricht (26, 29). Auf diese Art sinkt dann das Schlagvolumen nicht zu sehr ab.

Aufgrund der hämodynamischen Befunde, speziell der Untersuchungen über die künstliche Erzeugung eines Druckgradienten durch Medikamente bei den Patienten mit HOC erscheint es uns fraglich, ob es gerechtfertigt ist, von diesem Krankheitsbild eine nicht-obstruktive Form als sog. idiopathische Myokardhypertrophie abzugrenzen. Diese scheinen vielmehr leichtere oder noch nicht so weit fortgeschrittene Formen zu sein, bei denen die Obstruktion nur bei Belastungen auftreten könnte und erst dann einen nachweisbaren Gradienten hervorrufen würde.

Angiokardiogramm: Für den hämodynamischen Befund findet sich im Angiogramm ein Pendant in Form einer meist konusartigen systolischen Einengung des Ausflustraktes, die in der Diastole meistens wieder verschwindet (1, 2, 51, 52). Das Charakteristische dieser Obstruktion bei der HOC ist, daß sie nicht wie bei der Infundibulumstenose direkt unterhalb der Klappen sich befindet, sondern etwa 3 cm tiefer, so daß im Ausflustrakt eine Art dritte Kammer in der Systole entsteht (Abb. 7, 7a, 13, 13a), wie z. B. bei unserem Patienten Nr. 4. Von manchen Autoren werden auch deutliche Septumvorwölbungen in das Ventrikellumen und vermehrte Trabekelzeichnung angegeben, die unser Patient ebenfalls aufwies.

Die arterielle Druckkurve zeigt bei der HOC ebenfalls ein charakteristisches Bild. Während bei Aortenstenosen oder Infundibulumstenosen die Anstiegszeit verlängert ist, in der Anstiegskurve sich meist eine anakrote Mulde befindet und der Abfall der Kurve relativ langsam erfolgt, findet sich hier ein mehr steiler Anstieg in der frühen Systole und ein darauf folgender plötzlicher Abfall (Kollapsuls) (66). (Siehe Abb. 15)



Fall 2. Pulskurvenphänomen der funktionellen Aortenstenose. Bei Druckerhöhung nach kompensatorischer Pause nach ventrikulären Extrasystolen deutliche Verkleinerung der arteriellen Pulsweite.

Abb. 14 Pulskurvenphänomen bei primärer HOC
(nach Brockenbrough) (15)

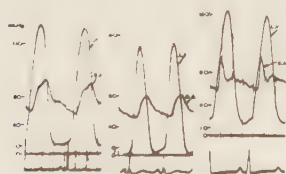


Fig. 14. Some types of: a) left ventricular (L.V.) and brachial arterial (B.A.) pressure traces in cases of aortic valve disease (left); discrete subaortic stenosis (center); and muscular aortic stenosis (right). The rate of rise of pressure in the brachial artery is slow in the fluid stenosis (left and center) and rapid in muscular aortic stenosis. The pressure rise in the first lead artery in the latter parallels the pressure rise in the left ventricle whereas in the fluid stenosis the pressure rise in the brachial artery is slower than that in the ventricle. The systolic upstroke time to the peak systolic pressure in all A. cases is short in the muscular variety because the peak pressure is the percussion wave whereas in the fluid stenosis the systolic time is prolonged because the peak pressure is the tidal wave. Inspection of the brachial arterial pressure traces suffices to differentiate the muscular from the fluid stenosis.

Abb. 15 Die arterielle Druckkurve bei HOC und
Aortenstenosen. (nach Wiggle (66))

Pathologie: Makroskopisch:

Bei der Obduktion bzw. der Operation zeigt das Herz allgemein eine ausgeprägte Hypertrophie und meist auch Dilatation des befallenen Ventrikels, die je nach Schwere der Affektion recht beträchtliche Ausmaße annehmen und auch das kritische Herzgewicht von 500 gr. übersteigen kann. So hatte unser Patient Nr. 1 das extreme Herzgewicht von 1030 gr. und Nr. 3 mit 600 gr. auch schon diese Grenze überschritten (Abb. 4).

Sehr bezeichnend für die HOC ist aber, daß bei keinem unserer Patienten mit primärer HOC ein Klappenvitium eine Isthmusstenose oder eine Verkalkung der großen Arterien oder der Coronarien nachgewiesen werden konnte, wie auch in der Literatur derartige Ursachen ausgeschlossen werden.

Die Hypertrophie scheint besonders stark das Ventrikelseptum zu befallen. So wird häufig eine wulst- oder kommaförmige Vorwölbung des Septums in den Ausflußtrakt beschrieben (2, 18, 37, 51, 54, 55, 57, 60, 61). Einige Autoren (40, 56) haben das Verhältnis von Ventrikelseptum zu Ventrikelwand gemessen und eine Verschiebung von normal 1,0 auf 1,5 bzw. 1,2 festgestellt. Andere Autoren berichten dagegen über eine mehr konusartige konzentrische Einengung der Ausstrombahn, die aber meist nur am schlagenden Herzen, nicht aber bei der Sektion zu sehen ist. Oft werden dabei auch unregelmäßige in das Ventrikellumen vorspringende Muskelmassen beschrieben (6, 18, 59).

Der häufig beschriebene Mangel eines anatomischen Substrates mag die Ursache für viele Fehldiagnosen sein, die besonders im Zuge von Operationen gestellt werden. Auch unsere Patienten Nr. 1 und 3 zeigten bei der Sektion keinerlei Anhaltspunkte für eine Einengung der Ausstrombahn (Abb. 4a). Im Gegensatz dazu war bei unserer Patientin Nr. 8 ein deutlich sichtbarer und ins Lumen vorspringender Muskelwulst, der vom Ventrikelseptum ausging, festzustellen mit einer Septumdicke von 20 mm an dieser Stelle (39). Dabei handelt es sich bei dieser Patientin aber um einen Fall von sekundärer HOC bei Amyloidose.

Außer den oben beschriebenen Veränderungen werden von einigen Autoren (19, 40, 51) auch Endokardfibrosen und Endokardverdickungen besonders im Ausflußtrakt beschrieben, die aber hämodynamisch keine Rolle spielen dürften, sondern vielmehr sekundär durch die veränderte Strömung im Ausstromgebiet hervorgerufen sein mag.

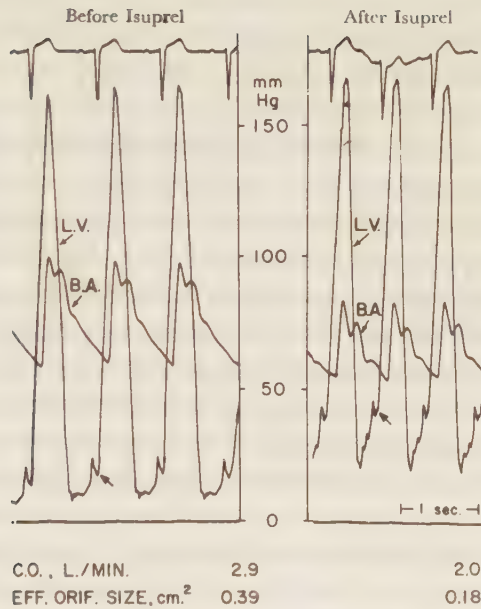


Abb. 16 (nach Braunwald und Ebert (9))
Gleichzeitige Druckkurven des linken Ventrikels und der Brachial Arterie (BA) vor und nach Zug Isuprel (Isoproterenol). Der LV enddiastolische Druck ist durch schräge Pfeile angezeigt.

Außerdem wird an anderer Stelle eine Beteiligung der Trabekel an der Hypertrophie mitgeteilt, so daß es evtl. auf diese Art zu einer Affektion der Klappenregel und zur Insuffizienz kommen kann (3, 64). Trotz der allgemein starken Hypertrophie wird das Cavum ventriculi nicht als besonders weit, sondern eher als verengt beschrieben (12, 27).

Mikroskopisch: Bei der genauen Untersuchung des Herzens unseres Patienten Nr. 1 kristallisierte sich ein sehr auffälliges Bild heraus (45). Entsprechend der allgemeinen Hypertrophie fanden sich in allen Schnittlagen in 1-5 $\frac{1}{2}$ kleine Schwielen, was wohl als Folge der relativen Insuffizienz der Coronarien bei der extremen Hypertrophie und Dilatation anzusehen ist. Größere Schwielen fanden sich nur vereinzelt und vor allem im linken Ventrikel. Im Gegensatz zu dem übrigen Bild wurden aber in den Schnitten aus dem Septum membranaceum und ventral pulmonalklappenwärts anschließend (Tab. V) starke Verkalkungen und außerdem in 20 - 40 $\frac{1}{2}$ große Schwielen und in 10 $\frac{1}{2}$ kleine Schwielen festgestellt. Auch war dies die einzige Stelle an der mit Sicherheit Nekrosen entdeckt werden konnten. Diese so abweichenden Befunde können nicht als Folge der allgemeinen Hypertrophie gedeutet werden, sondern müssen in einem ursächlichen Zusammenhang mit den Vorgängen im Ausflußtrakt des Ventrikels stehen (siehe auch später).

In der Literatur wird im allgemeinen eine deutliche Hypertrophie der einzelnen Muskelfasern zum Teil vakuolärer Art mitgeteilt. Allerdings sind die Meinungen über die Lokalisation der Veränderungen unterschiedlich. Während Wiggle (61) eine bizarre Art der Hypertrophie der Muskelfasern nur im Septum feststellte, berichteten andere keinerlei Unterschiede in der Hypertrophie von Septum und Ventrikelwand (48). Diese unregelmäßigen Muskelfasern, die oft besonders lang sind und sehr häufig große chromatinreiche Kerne aufweisen, scheinen besonders kennzeichnend für die HOC zu sein. Auch eine bizarre Unordnung in der Bündelanordnung wird häufig berichtet (48, 64, 65). Ebenso wird eine Zunahme des Bindegewebes, welches Anordnung und Verlauf der Muskelfasern bzw. der Faserbündel stören kann, des öfteren berichtet. So weist auch unser Patient Nr. 3 ausgedehnte vorwiegend perivasculäre Verschwielungen auf. Typisch ist, daß die Coronarien fast immer als hartwandig beschrieben werden, wie auch in unserem Fall, und frische entzündliche Reaktionen mit Zellinfiltraten weder im perivasculären Raum

noch zwischen den Muskelfasern nachzuweisen sind.

Ob ein bevorzugter Befall einer Herzmuskelschicht bei dieser Krankheit besteht, konnte bisher nicht geklärt werden; Shah (48) meint zwar, daß die mittlere zirkuläre und die oberflächliche schräge Schicht besonders stark hypertrophiert seien. Dieser Befund konnte aber von anderen Autoren nicht bestätigt werden.

Besonders interessant sind die elektronenmikroskopischen und histochemischen Untersuchungen von Pearse (43). Neben fleckiger Dystrophie und Bindegewebsproliferationen fand er in Schnitten aus dem Ausflußtrakt abnorm kurze Myofibrillen und ungewöhnliche Glycogenspeicherung zwischen den Fasern, starke Mitochondrienvermehrung und eine Proliferation von sympathischen Nervenfasern (Sympatosis) mit eindeutiger Noradrenosis. Gerade die letzten Befunde könnten evtl. einen Hinweis auf die Pathogenese der HOC geben (siehe später).

Nach anfänglichen Schwierigkeiten sind in der letzten Zeit verschiedene Operationstechniken entwickelt worden. Durch Resektion eines Teiles der hypertrophierten Ventrikelseptummuskulatur konnte in mehreren Fällen ein völliges Verschwinden des Druckgradienten im Ausflußtrakt - oder zumindest eine erhebliche Verbesserung - erreicht werden, wonach auch die Symptome verschwanden und die Patienten oft wieder eine uneingeschränkte Leistungsfähigkeit erlangten (18, 35, 34). Dabei ist der Eingang über die Aorta wohl der gebräuchlichste und erfolgversprechendste. Einige Autoren berichten auch gute Erfolge durch einfache Einschnitte in die Herzmuskulatur des Ventrikelseptums vom Ausflußtrakt aus in Richtung auf die Herzspitze erzielt zu haben (19, 58).

Interessant ist in diesem Zusammenhang die von mehreren Autoren (16, 37) beschriebene Tatsache, daß die Stenosierung sehr oft in Verbindung mit Klappenstenosen oder sogar erst nach operativer Beseitigung derselben auftreten und hämodynamisch wirksam werden, wodurch wieder ein Druckgradient auftritt. Damit bleibt weiterhin eine Ausflußbehinderung bestehen, so daß keine oder nur geringe Besserung des Zustandes des Patienten erreicht wird.

Andere Autoren berichten hingegen, daß die gleichzeitige bestehende Stenosierung des Ausflußtraktes bei Klappenstenosen nach Valvotomie nach einiger Zeit von selbst verschwand.

Alter und Geschlecht: In gewisser Hinsicht scheint das männliche Geschlecht bevorzugt befallen zu sein. So sind außer Nr. 8 alle unsere Patienten Männer und in der Literatur finden sich unter 156 Kranken 60 Frauen und 90 Männer.

Unsere Fälle lagen altersmäßig zwischen 14 und 56 Jahren. Aber Blomfield und Mitarbeiter (4) beschreiben 20 Kinder im Alter zwischen 4 und 13 Jahren und Wigle zitiert zwei Fälle von einem Totgeborenen und einem 1 Monat alten Kind, die an dieser Erkrankung gelitten haben sollen (60). Im allgemeinen aber wird auch in der Literatur die Meinung vertreten, daß bei der Masse der Kranken der Krankheitsprozeß sich zwischen dem 2. und 5. Dezennium manifestiert.

Behandlung: Von manchen Autoren wird eine Digitalistherapie empfohlen, und Churchill (14) beschreibt sogar 20 Patienten, bei denen in nur einem Fall subjektiv eine Verschlechterung eintrat. Andererseits muß aber doch auf die Versuche von Braunwald und anderen hingewiesen werden (siehe oben). Deshalb sollte mit inotrop wirkenden Drogen Vorsicht geübt werden, da dabei meist die Obstruktion zunimmt, der Druckgradient vergrößert wird und damit eine Verschlechterung im Allgemeinbefinden der Patienten eintreten kann.

Prognose: Je nach der Schwere der Obstruktion des Ausflußtraktes ist die Prognose sehr unterschiedlich. Es hat sich aber gezeigt, daß aus recht symptomarmen Zustand heraus - besonders bei jüngeren Patienten ein plötzlicher Tod nicht selten ist. Allerdings sind auch Fälle bekannt, in denen eine Verschlechterung seit Jahren nicht eingetreten ist.

Allgemein muß trotzdem gesagt werden, daß die Prognose ungünstig ist.

Erklärungsversuche

Über die Pathogenese und Ätiologie der primären HOC gehen die Meinungen noch weit auseinander. Dabei muß man die Erwägungen darüber in zwei große Gruppen einteilen.

1.) Die Hypertrophie - sei es die des Ventrikelseptums oder die der Kammer im Ganzen - sei die primäre Anomalie.

2.) Die Obstruktion des Ausflußtraktes führe sekundär zu der Hypertrophie.

Die unterschiedlichen pathologischen Befunde am Herzen scheinen sich zu wider-

sprechen. So haben wir bei unseren Patienten Nr. 1 und 3 keinerlei Zeichen einer besonderen Septumhypertrophie finden können, die Patientin Nr. 8 dagegen weist eine deutliche Vorwölbung des Ventrikelseptums ins Cavum auf (39), leidet aber auch an einer sekundären Form der HOC!

Derartige Verschiedenheiten sind auch in den Literaturangaben zu finden.

Wigle und Mitarbeiter haben bei EKG Untersuchungen über mehrere Jahre festgestellt, wie sich die Zeichen einer reinen Septumhypertrophie im Laufe der Zeit in Zeichen reiner Ventrikelfwandhypertrophie wandelten. So könnten die Widersprüchlichkeiten nur Ausdruck unterschiedlich fortgeschrittener Stadien der HOC sein.

Für eine primäre Myokardhypertrophie sprechen vor allem die häufig beschriebenen Fälle mit lokalisierten, komma- oder wulstförmigen Vorwölbungen des Ventrikelseptums in den Ausflußtrakt (2, 16, 20, 40, 54, 55, 56, 60, 61). Ebenso weisen die von Wigle und Mitarbeitern gemachten Beobachtungen von besonders starker disproportionierter Septumhypertrophie bei einem Neugeborenen (60) und außerdem die schon erwähnten histologischen Veränderungen darauf hin. Überhaupt wird die Möglichkeit einer vererblichen oder congenitalen Mißbildung oder die Predisposition zur Hypertrophie, besonders des Ventrikelseptums, von mehreren Autoren vertreten (1, 18, 51), obwohl das Gros der Patienten erst zwischen dem 2. und 4. Lebensjahrzehnt erkrankt. Dennoch ist vereinzelt ein familiäres Auftreten der Erkrankung beschrieben, wohingegen eine obligate Vererbung nicht wahrscheinlich ist.

Einige Autoren (17, 63, 37) sind auch der Meinung, daß durch Hypertrophie der tiefen Konstriktoren bzw. der von der Crista supraventricularis zur Kammerspitze verlaufenden Muskelbänder im rechten Ventrikel eine Obstruktion in der Systole hervorgerufen werden kann, die durch einfache Einschnitte quer zu diesem Muskelverlauf beseitigt werden kann.

Die Aetiologie dieser primären Muskelveränderung könnte nach Burchell (15) in einer angeborenen Anomalie der Septummuskulatur liegen.

Weiterhin wäre auch an eine entzündliche Reaktion im Herzmuskel zu denken; dabei kann man aber einen akuten Prozeß ausschließen, da pathologisch - anatomisch im allgemeinen keine Entzündungszeichen gefunden werden.

Für die Auffassung, daß die Obstruktion des Ausflußtraktes das primäre Geschehen sei, finden sich unseres Erachtens wesentlich mehr Hinweise.

So haben schon 1942 J. S. Robb und C. R. Robb erklärt, daß bei einer zu frühen Kontraktion des tiefen Bulbospiralmuskels, der die Basis des linken Ventrikels umkreist, es zu einer Behinderung des Blutausstromes aus dem linken Ventrikel kommen muß (16, 27).

Ebenso konnten Morrow und Mitarbeiter (41) bei Operationen zeigen, daß durch Erregung des Herzens von der Spitze aus mittels Elektroden der Gradient im linken Ventrikel verschwand bzw. bei Erregung vom rechten Ventrikel aus (ähnlich wie beim Linksschenkelblock) schwerer wurde. Snellen und Mitarbeiter (50) haben ebenfalls durch Messungen unter der Operation in 2 Fällen festgestellt, daß die Aktivierung der basalen Region bei der HOC etwas früher erfolgt als die der apicalen, was im Gegensatz zu den normalen Verhältnissen steht.

Die Variabilität der Schwere der Obstruktion durch Drogen, Extrasystolen, nervöse oder humorale Einflüsse, besonders aber durch Nethalide - ein Blocker von Beta-adrenergen Rezeptoren - (6, 10) scheint ebenfalls in diese Richtung zu weisen. Steiner und Mitarbeiter (52) konnten mittels Cineangiographie nachweisen, daß der normale Kontraktionsablauf in den Ventrikeln gestört ist, indem der Ausflußtrakt sich in der Systole nicht komplett öffnet und inkorrekt kontrahiert. Die Ursachen für eine derartige anomale Kontraktion des Herzens sind gleichfalls Gegenstand der Diskussion.

Ferner ist an eine primäre Missbildung der Muskulatur speziell des Ventrikelseptums - in der embryonalen Entwicklung zu denken, die voll ausgewachsen zur Obstruktion und daraus sekundär zur Hypertrophie führen könnte. So hat auch Pearse (48) auf eine starke Ähnlichkeit des normalen Überleitungssystems oder embryonalen Herzmuskels mit kardiomyopathischen Fasern hingewiesen.

Auch entzündliche Veränderungen im Reizleitungssystem, deren Resultat alterierte Leitungsgeschwindigkeit ist, konnten Ursache dieser Anomalie sein.

Bei unseren eigenen Patienten waren keinerlei frische Entzündungszeichen zu finden. Da bei dem Kranken Nr. 1 keine Vorwölbung des Ventrikelseptums bestand, dagegen aber im Septum membranaceum und daran ventral anschließend große Schwelen festgestellt wurden, liegt nahe anzunehmen, daß der Patient eine fetale aber inzwischen abgeheilte Myokarditis durchgemacht hatte.

Auch ein abnormes Reizleitungssystem z. B. im Sinne eines Wolff-Parkinson-White Syndroms könnte möglicherweise die Ursache des veränderten Kontraktionsablaufes sein. Tatsächlich ist ein WPW Syndrom bei Patienten mit HOC beschrieben worden, während umgekehrt diese Erkrankung in ihrer Symptomatik oft der HOC ähnelt.

Schon Rodbard, Brock und Braunwald haben auf die möglichen Verbindungen dieser beiden Krankheiten hingewiesen (87), die sogar gleichartige Druckgradienten aufweisen können, im EKG sich allerdings voneinander unterscheiden.

Wir sind der Meinung, daß bei der primären HOC die Obstruktion des Ausflustraktes das primäre Geschehen ist, und zwar hervorgerufen durch einen anomalen Kontraktionsablauf des gesamten Herzens.

Differentialdiagnose

1. Myokarditis

Als Folge von infektiösen Prozessen im Organismus, selten einmal primär - z. B. Allergie - können sowohl in der Herzmuskulatur als auch im Interstitium entzündliche oder degenerative Veränderungen auftreten, die dann unter dem Krankheitsbild der Myokarditis zusammengefaßt werden (46).

Besonders häufig zeigt das Herz eine Mitbeteiligung bei Rheuma, Diphtherie, Fleckfieber, Grippe, Poliomyelitis und Meningokokkämie (46, 67). Die Grundkrankheit kann dabei so leicht verlaufen, daß sie oft nicht erkannt wird und anamnestisch nicht zu erfassen ist.

Die klinische Symptomatik ist meist stark von den infektiösen Prozessen beeinflußt, Blutbild und BKS oft nur geringgradig verändert. Dennoch werden häufiger als sonst bei Infektionskrankheiten praecordiale Schmerzen, Beklemmung, Palpitationen, Schwäche und seltener Dyspnoe beschrieben. Dazu kommt oft ein abgeschwächter 1. Ton, systolische Geräusche an der Spitze und ein protodiastolischer Galopp, so daß phonokardiographisch keine Unterscheidung gegenüber der HOC möglich ist. Besonders typisch sind aber die EKG Veränderungen, und zwar im Sinne einer Verbreiterung und Splitterung des QRS-Komplexes, PR Verlängerungen, ST Senkungen und T Veränderungen. (Dabei sieht Heilmeyer (75) spitznegative T-Wellen und tiefe ST Senkungen als sichere diagnostische Zeichen an). Dagegen weist das EKG bei der HOC deutliche S und R Vergrößerungen rechts- bzw. linkspraecordial auf.

Außer diesen Veränderungen sichern in Zweifelsfällen Herzkatheter und Kardiographie dann die Diagnose. Histologisch läßt sich eine parenchymatöse Form mit trüber Schwellung, vacuolärer Degeneration und scholligem Zerfall der Muskelfasern von einer interstitiellen Form abgrenzen. Bei letzterer stehen besonders Infiltrate im Interstitium und Fibroblastenvermehrung im Vordergrund.

Die Prognose ist im allgemeinen günstig.

2. Granulomatöse Myokardkrankungen und Kollagenosen

In diese Gruppe fällt eine Reihe von Systemerkrankungen, die vorwiegend durch ihre Hautsymptome imponieren, die aber auch innere Organe befallen können, so auch das Herz. Die Symptomatik von seiten des Herzens steht meistens im Hintergrund und so bereitet die Differentialdiagnose bei der HOC keine Schwierigkeiten.

Der Lupus erythematodes, der zu 90 % Frauen befällt, ruft am Herzen außer einer atypischen abakteriellen Endokarditis (Libman-Sacks) und einer serofibrinösen Perikarditis auch eine Myokardaffektion hervor. Hier zeigen sich entzündliche Infiltrate, interstitielle Ödeme und Gefäßveränderungen, die zu Myokardnekrosen mit nachfolgender Fibrosierung führen können. Die Patienten können in akuten Schüben auch durch Herzinsuffizienz ad exitum kommen. Bei der Untersuchung finden sich Tachykardien, u. U. systolische Geräusche und ST sowie T Veränderungen im EKG (46). Typisch sind die sogenannten LE-Zellen im Blut, die bei der HOC ebenso wie das Fieber, Gelenksbeschwerden, Nieren- und Hautsymptome fehlen.

Auch die Periarteriitis nodosa, die besonders kleinere und mittlere Arterien befallt, kann zu fibrinoiden Nekrosen der Herzmuskulatur und folgender Fibrose führen, wobei letztere allerdings mehr auf einer Affektion der Coronarien beruhen. Die Differentialdiagnose zur HOC wird durch Symptome wie Fieber, Leukozytose, Eosinophilie sowie Tachykardie, Oppressionsgefühl und Kachexie ermöglicht.

Bei der Sklerodermie kann die Herzaaffektion der der Haut um Jahre vorangehen (46). Dabei ist das Herz dilatiert ohne Hypertrophie. Es zeigt röntgenologisch eine Zeltform und pathologisch disseminierte Bindegewebsnarben um die ödematöse und atrophische Muskeln angeordnet sind. Das EKG weist uncharakteristische ST und T Veränderungen auf. Die Hautsymptome sowie der Mangel an Hinweisen auf eine Behinderung der Auswurfarbeit des Herzens sichern die Diagnose.

Ebenso kommt es bei der Dermatomyositis bei ca. 20 - 30 % zu einer Herzbeteiligung, bei der herdförmige degenerative Veränderungen und Nekrosen im Herzen nachgewiesen werden können. Systolische Geräusche und Extrasystolen sind selten beschrieben und ebenso wie das EKG mit ST Senkungen und T Negativierung nicht typisch. Dagegen sind die Symptome von seiten der Haut, Schleimhaut und Muskeln für die Diagnose ausschlaggebend.

Weitere granulomatöse Erkrankungen, wie die Mycosis fungoides oder das Lymphogranulom können ebenfalls innere Organe befallen, dabei sind Herzmitbeteiligungen aber wohl eine Rarität.

3. Myokardosen

Aus Vereinfachungsgründen und im Bewußtsein der terminologischen Schwierigkeiten sollen hier unter dem Begriff "Myokardosen" im Sinne Hegglin's (46) Stoffwechselstörungen des Herzmuskels verstanden werden. Für diese Erkrankungen kommen verschiedene Ursachen in Frage:

- a) Hormonale Störungen (z. B. Myxödem, Basedow)
- b) Vitaminmangel (z. B. Beriberi)
- c) Intoxikationen aller Art
- d) Dysproteinämie (z. B. Amyloidose, maligne Tumoren, Mangelernährung u. a.)
- e) Speichererkrankungen (z. B. von Gierke Glycogen, Gargoylismus, Elektrolytstörungen, Hämochromatose)

Unter diesen sind besonders der Thiaminmangel (zu geringe Aufnahme oder relativ durch überhöhte Kohlenhydratzufuhr bei Alkoholabusus), die primäre Amyloidose und die Glycogenspeicherkrankheit (v. Gierke) die am häufigsten beschriebenen Ursachen für eine Myokardaffektion. Im allgemeinen wird bei diesen Krankheiten die Symptomatik der Herzmitbeteiligung durch die des Grundleidens überlagert und ergibt deshalb kein typisches Bild.

Im Gegensatz zu der durch chronisch entzündliche Prozesse bedingten verläuft die sogenannte "primäre Amyloidose" aber ohne Grundkrankheit und befällt vorwiegend Herz, Gefäße, Skelett- und glatte Muskulatur. Es ist dieses eine Erkrankung des hohen Alters vorwiegend > 70 Jahre (50 %) (46, 70).

Histologisch findet sich das Amyloid in allen drei Herzschichten, besonders aber im Endokard und im subendokardialen Bereich meist regellos zwischen den Muskelfasern, die fast nie selbst befallen sind, aber durch Druck und Ischämie zugrunde gehen können. Dabei kommt es dann zu kompensatorischer Hypertrophie der intakten Fasern. Durch Bildung von Amyloidtumoren kann es unter Umständen zu Behinderung des Blutein- oder -ausstromes kommen.

Die klinischen Zeichen sind systolische Geräusche, leise Herztöne, oft absolute

Arrhythmie, Lungenstau, Ödeme und Dyspnoe. Die Herzkatheterkurve weist häufig einen early-diastolic-dip auf, wie bei der Perikarditis constrictiva, was als Zeichen für die gestörte Dehnungsfähigkeit der Muskulatur in der Diastole anzusehen ist.

Das EKG zeigt Niedervoltage, av-Überleitungsstörungen und teilweise negative T-Wellen. Die Diagnose wird durch Probeexcision aus der Muskulatur gesichert, da die Kongorotprobe oft negativ ausfällt.

Anders als die Amyloidose ist die Glycogenanreicherung im Herzen (van Creveld/ v. Gierke) eine typische Erkrankung des Säuglingsalters (68). Nur wenige Patienten vollenden das erste Lebensjahr.

Dabei ist beim Befall des Herzens noch kein Enzymdefekt bekannt, wie bei der generalisierten Form (46).

Ödeme, Cyanose, Tachycardie und Gewichtsverlust in den ersten Lebenswochen sowie Makroglossie und gesteigerte Ermüdbarkeit sind die typischen Zeichen.

Es kommt häufig zu gewaltiger Hypertrophie des Herzens wobei dieses meist eine kugelige Form annimmt. Es sind aber auch Fälle mit tumorartiger Anordnung der Glycogenablagerung bekannt (68, 69, 73).

Da sowohl Amyloid- als auch Glycogenablagerungen u. U. im Ausflußtrakt auftreten können, deckt das Angiokardiogramm oft ebenfalls eine Obstruktion auf, die aber im Gegensatz zur HOC auch in der Diastole nachweisbar ist. Nur durch Biopsien aus der Skelettmuskulatur oder der Zunge kann die Diagnose gesichert werden.

4. Endomyokardfibrosen

Neben der Endocarditis parietalis fibroplastica (Löffler) und der Fibroelastose, die stets außer der Endokarderkrankung und -veränderung eine Mitbeteiligung des subendokardialen Myokards aufweisen, unterscheidet man noch die Endomyokardfibrosen.

Es sind dies Herzaffektionen, bei denen weder eine Eosinophilie (wie bei Löffler) noch die typische kongenitale Erkrankung von Säuglingen und Kleinkindern zu finden ist. Die Pathogenese ist bisher noch unbekannt.

Histologisch zeigt sich dabei eine porzellanfarbene Verdickung des Endokards und gleichzeitig eine Fibrose des subendokardialen Teils des Myokards (46), die sich

allerdings auch bis tief in den Herzmuskel erstrecken kann. Das fibrotische Gewebe wird dabei meist als relativ zellfrei beschrieben.

Die Symptome sind für diese Erkrankung weitgehend unspezifisch. Je nach Dauer und Schweregrad finden sich Dyspnoe, Palpitationen, Ödeme und auskulatorisch recht häufig ein mitrales systolisches Geräusch.

Das EKG zeigt Niedervoltage, Linkshypertrophiezeichen und eventuell Links- oder Rechtsschenkelblock (46). Die Prognose ist im allgemeinen innerhalb weniger Jahre ungünstig.

Da sowohl die Symptome als auch EKG und Röntgenbild uncharakteristisch sind, lassen sich die Endomyokardfibrosen von der HOC am besten mit Hilfe der Kardiographie und Katheterisierung des Herzens abgrenzen. Dabei ist das Ventrikelcavum meist verkleinert und abgerundet und zeigt keine Behinderung des Ausstromes.

5. Herztumoren (einschließlich Metastasen)

Diese Arten der Herzaffektion sind sehr selten. Herzmetastasen bösartiger Geschwülste finden sich selbst bei generalisierter Streuung meist nur als Zufallsbefunde der Pathologen und weniger als ein klinische Symptome verursachendes eigenes Krankheitsbild. Unter den Tumoren neigen am ehesten das Bronchial-Ca, das Melanom und die Struma maligna zu Metastasierung in den Herzmuskel.

Unter den äußerst seltenen primären Herztumoren ist das Myxom das weitaus häufigste, während die anderen Arten gut- und bösartiger Geschwülste extrem selten sind.

In der Literatur wird übereinstimmend festgestellt, daß es für den Herztumor keine typischen Symptome gibt, was aus der sehr unterschiedlichen Lokalisation verständlich wird. So werden Fälle beschrieben, die eine Obstruktion des Ein- oder Ausstrittraktes beider Ventrikel oder Atria hervorrufen (71, 72, 76).

Als einziges diagnostisches Hilfsmittel scheint die gezielte Angiokardiographie verwendbar zu sein, die oft den sich ins Lumen vorwölbenden Tumor erkennen läßt und somit diesen von der nur systolischen Einengung der Ausstrombahn bei der HOC unterscheiden hilft.

6. Cardiomyopathien bei neuro-muskulären Erkrankungen

Eine Beteiligung des Herzmuskels an neuro-muskulären Erkrankungen wie der Friedreich'schen Ataxie oder der Progressiven Muskeldystrophie wird häufiger berichtet. Der Herzbefall bei Patienten mit Friedreich'scher Ataxie beginnt relativ spät und äußert sich zuerst in Rhythmusstörungen, Tachykardien bis zu Flimmern, Flattern und Extrasystolen. Auskultatorisch findet sich ebenso wie im Phonokardiogramm bei ca. 40 % der Kranken ein Systolikum an der Basis oder zwischen 2. und 4. ICR. Bei der Röntgenuntersuchung läßt sich bei etwa der gleichen Zahl eine Vergrößerung des Herzens feststellen.

Die wenigen vorhandenen Katheteruntersuchungen liefern keinerlei Anhalt für einen Druckgradienten im Herzen. Als eindeutiges und frühestes Zeichen einer Herzmitheteiligung erweisen sich Störungen der Répolarisationsphase im EKG mit Abflachung, Biphasie oder Negativierung der T-Wellen, die mit ST Senkungen einhergehen können und zwar besonders, wenn nicht ausschließlich, über dem linken Ventrikel und dem Kammerseptum. Dementsprechend zeigt auch der QRS Komplex Linksbelastungszeichen (77).

Histologisch findet sich im allgemeinen eine diffuse (77) oder auch herdförmige (46) Myokardfibrose bei einem hypertrophierten und dilatierten Herzen mit Bandgewebsproliferation und etwas seltener Infiltraten.

Gegenüber der HOC sind natürlich die wesentlich früher auftretenden neurologischen Ausfälle differentialdiagnostisch verwertbar. Das EKG weist nur geringe typische Unterschiede auf. So finden sich bei der HOC außer den Rückbildungsstörungen besonders tiefe S Zacken rechts- und hohe R Zacken linkspraeordial. Weiterhin fehlt hier der für die HOC charakteristische systolische Druckgradient.

Auch bei der Progressiven Muskeldystrophie werden bei 50 - 58 % der Kranken eine Beteiligung der Herzmuskulatur an der Erkrankung beschrieben (46, 82, 84).

Die häufigsten klinischen Manifestationen sind Tachykardien, Arrhythmien und "congestiv heart failure", wobei diese Anschoppung meist auf Digitalis positiv reagiert.

Das Myokard zeigt histologisch Vernarbungen, Muskelfaserdegeneration und fettige Infiltration. Nur selten finden sich entzündliche Veränderungen.

Auch hier sind die EKG Ergebnisse recht unterschiedlich. Abnorme Q und R Wellen scheinen am verbreitetsten zu sein, wobei die Lokalisation dieser Anomalien nicht einheitlich beschrieben wird. Außerdem werden auch Zeichen von Rechts- und/oder Linkshypertrophie gefunden, die sich auch im Röntgenbild eindeutig demonstrieren lassen.

Bei der Auskultation sind meist keine Herzgeräusche zu entdecken, dagegen findet sich meist ein hebender Spitzenstoß außerhalb der MCL.

Auch bei Patienten mit Dystrophia myotonica zeigen sich in ca. 68 % der Kranken im EKG Hinweise auf eine Beteiligung des Herzens, besonders in Form von PR und QRS Verlängerungen. Bei der klinischen Untersuchung lassen sich meist leise Herztöne, systolische Geräusche an der Herzspitze und Bradykardie feststellen, die allerdings subjektiv nur selten zu Beschwerden wie Dyspnoe und Palpitationen führen.

Ebenso wie bei der Friedreich'schen Ataxie sind auch bei diesen Erkrankungen die neuro-muskulären Störungen ausschlaggebend für die Abgrenzung gegenüber der HOC. Bei der Progressiven Muskeldystrophie lassen sich weder das typische Systolikum oder die EKG Veränderungen nachweisen, noch liefern Katheter oder Kardiogramm Hinweise auf eine Obstruktion.

Auch bei der Dystrophia myotonica handelt es sich nur um eine Mitbeteiligung des Herzens, bei der das eigentliche Krankheitsbild deutlich im Vordergrund steht.

7. Das Wolff - Perkinson - White Syndrom

Eine Herzaffektion, die häufig nur im EKG zu erfassen ist und oft keine Symptome und Zeichen einer Herzerkrankung mit sich bringt, ist das WPW Syndrom. Es handelt sich dabei um ein Preexcitationssyndrom, das in vielen Fällen familiär auftritt (87), das aber scheinbar auch erworben werden kann.

Für die Aetiologie dieser Erkrankung gibt es mehrere Thesen:

- 1.) Das sogenannte Paladino-Kent-Bündel, ein zusätzlicher atrioventrikulärer Überleitungsweg, der nach den histologischen Untersuchungen verschiedener Autoren als gesichert angesehen werden kann (74, 75, 80, 83).
- 2.) In Fällen, in denen eine solche Kurzschlußverbindung nicht nachzuweisen war, fanden sich häufig entzündliche Veränderungen in den Leitungssystemen (79). Bei

der klinischen Untersuchung lassen sich - der HOC oft sehr ähnlich - systolische Geräusche besonders zwischen Apex und linkem Sternumrand, gehäuftes Auftreten von Arrhythmien und Cardiomegalie feststellen (80, 86, 87, 88).

Außerdem beschreiben Westlake und Mitarbeiter im Ausflußtrakt des linken Ventrikels Einengungen sowohl vom Septum als auch von der freien Ventrikelwand aus im Angiogramm gefunden zu haben (87). Auch das Röntgenbild scheint mit seiner Prominenz des linken Ventrikelrandes zwischen Pulmonarkonus und Ventrikelspitze auf eine Hypertrophie des Ausflußtraktes hinzuweisen, da der RCR frei ist.

Die oft ähnliche Symptomatik und das beschriebene gleichzeitige Auftreten (s. o.) erfordert eine genaue Differentialdiagnose, die mittels des EKGs aber einfach ist. Beim WPW Syndrom findet sich typischerweise eine Verkürzung der PR Strecke und des QRS Komplexes unter 0,10 - 0,12 sec., a-Wellen Deformierung an der Herzbasis und linksventrikuläre R Wellenveränderung, während dergleichen bei der HOC nicht gefunden werden kann.

Zusammenfassung

Anhand von 8 Krankengeschichten und den Literaturergebnissen von insgesamt 288 Fällen wird das Bild der Hypertrophischen Obstruierenden Cardiomyopathie demonstriert. Von den eigenen Patienten hatten 4 eine primäre HOC, wovon 2 als nichtentzündliche Cardiomyopathie mit Herzhypertrophie autopsisch gesichert sind. Ein weiterer Patient leidet an einer scheinbar nicht obstruktiven Form der Erkrankung. Zwei der Kranken weisen eine sekundäre Form der HOC bei gleichzeitiger Aortenstenose auf und bei einer Patientin wurde die Obstruktion sekundär durch eine Amyloidose des Herzens hervorgerufen.

Das Herz von einem Patienten wog 1030 Gramm und wurde in Serienschnitten untersucht. Dabei wurden als wesentlichste Veränderungen große Schwielen im septum membranaceum festgestellt, während das Herz ansonsten diffus hypertrophiert und dilatiert war. Es fand sich kein Hinweis auf einen akuten entzündlichen Prozeß ebenso wenig wie auf eine Klappenaffektion oder Coronarerkrankung.

Dieser Befund zusammen mit der im Kardiogramm gefundenen systolischen Obstruktion des Ausflußtraktes stützt die Theorie, daß es sich bei der primären Hypertrophischen Obstruierenden Cardiomyopathie um eine nicht ausgewogene abnorme Kontraktion des Herzens handelt, die sekundär zu einer Hypertrophie der Herzmuskulatur führt.

Literaturverzeichnis

1. Beuren, A. J., Konec, J., Kochsiek, K.: Funktionelle Subaortenstenose als Folge einer "Kardiomyopathie" unbekannter Ursache. Z.f. Kreislauff. Nr. 50 : 1162, (1961)
2. Bevegard, S., Jonsson, B., Karlöf, J.: Low Subvalvular Aortic and Pulmonic Stenosis Caused by Asymmetrical Hypertrophy and Derangement of Muscle Bundles of the Ventricular Wall. Acta Med. Scand. Vol. 172, fasc. 3, (1962)
3. Björk, V. O.: Diskussion, aus Ciba Foundation Symposium "Cardiomyopathies", Churchill LTD, London (1964) Seite 289
4. Bloomfield, D. K., Liebman, J.: Idiopathic Cardiomyopathy in Children. Circ. Vol. 27, No. 4 : 690 (1963)
5. Braunwald, E.: Diskussion, aus Ciba Foundation Symposium "Cardiomyopathies", Churchill LTD, London Seite 301 (1964)
6. Braunwald, E.: Brockenbrough, E. C., Morrow, A. G.: Hypertrophic Subaortic Stenosis. A. Broadened Concept. Circ. Vol. 26, No. 2 : 161 (1962)
7. Braunwald, E., Brockenbrough, E. C., Frye, R. L.: Comparison of the Effects of Ouabain on the Left Ventricular Dynamics in Valvular Aortic Stenosis and Hypertrophic Subaortic Stenosis. Circ. Vol. 26, No. 2 : 166 (1962)
8. Braunwald, E., Oldham, M. N. Jr., Ross, J. Jr., Lighthart, J. W., Mason, R. T., Fort, L.: The Circulatory Response of Patients with Idiopathic Hypertrophic Subaortic Stenosis to Nitroglycerin and to Valsalva Manoeuvre. Circ. Vol. 29, No. 3 : 422 (1964)
9. Braunwald, E., Ebert, P. A.: Hemodynamic Alterations in Idiopathic Hypertrophic Subaortic Stenosis, Induced by Sympathomimetic Drugs, The Am. J. of Cardiol. X : 489 (1962)
10. Braunwald, E.: The Hemodynamic Effects of Circulatory Drugs in Patients with Idiopathic Hypertrophic Subaortic Stenosis. "Cardiomyopathies". Churchill LTD, London (1964) Seite 114
11. Braunwald, E.: Diskussion, aus "Cardiomyopathies" Churchill LTD, London (1964) Seite 114
12. Braunwald, E.: Diskussion, aus "Cardiomyopathies" Churchill LTD, London (1964) Seite 69 und 247
13. Brockenbrough, E. C., Braunwald, E., Morrow, A. G.: A Hemodynamic Technic of Detection of Hypertrophic Subaortic Stenosis. Circ. Vol. 23, No. 2 : 189 (1961)
14. Burchell, H. B.: Hypertrophic Obstructive Type of Cardiomyopathy: Clinical Syndrome. "Cardiomyopathies", Churchill LTD, London (1964), S. 29
15. Burchell, H. B.: Diskussion, aus "Cardiomyopathies" Churchill LTD, London (1964), Seite 302

16. Calvin, J. L., Perloff, J. K., Conrad, P. W., Hufnagel, C. A.: Idiopathic Hypertrophic Subaortic Stenosis. Am. Heart J. Vol. 63, No. 4 : 477 (1962)
17. Cleland, W. P.: The Results of Surgical Treatment of Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy. "Cardiomyopathies", Churchill LTD, London (1964) Seite 276
18. Cohen, J., Effat, H., Goodwin, J. P., Oakley, C. M., Steiner, R. E.: Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy. Brit. Heart J. Vol. 26 No. 1 : 16 (1964)
19. Dobell, A. R. C., Scott, H. J.: Hypertrophic Subaortic Stenosis. Evolution of a Surgical Technic. J. of Thoracic and Cardiovasc. Surgery Vol. 47 No. 1 : 26 (1964)
20. Dotter, C. T., Bristow, J. D., Menashe, W. D., Starr, A., Griswold, H. E.: Stenosis of Left Ventricular Outflow Tract. Circ. Vol. 23 No. 6 : 823 (1961)
21. Estes, E. H., Whalen, R. E., Robert, S. R., McIntosh, H. D.: The Elektrocardiographic and Vektorcardiographic Findings in Idiopathic Hypertrophic Subaortic Stenosis. Am. Heart J. Vol. 65 No. 2 : 155 (1963)
22. Frye, R. L., Swan, H. J. C., Kincaid, O. W., Kirklin, J. W.: Results of Surgical Treatment of Patients with Diffuse Hypertrophic Subaortic Stenosis. "Cardiomyopathies", Churchill LTD, London (1964) Seite 266
23. Goodwin, J. F., Hollman, A., Cleland, W. P., Teare, D.: Obstructive Cardiomyopathy Simulating Aortic Stenosis Brit. Heart J. Vol. 22, No. 4 : 403 (1960)
24. Goodwin, J. F., Shah, P. M., Oakley, C. M., Cohen, J., Yipintsoi, T., Pocock, W.: The Clinical Pharmacology of Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy. "Cardiomyopathies" Churchill LTD, London (1964) Seite 189
25. Goodwin, J. F.: Diskussion, aus "Cardiomyopathies" Churchill LTD, London (1964) Seite 316
26. Gorlin, R., Cohen, L. S., Elliott, W. C., Klein, M. D., Lane, F. J.: Haemodynamics of Muscular Subaortic Stenosis. "Cardiomyopathies" Churchill LTD, London (1964) Seite 76
27. Gorlin, R.: Diskussion, aus "Cardiomyopathies" Churchill LTD, London (1964) Seite 27
28. Gorlin, R.: Diskussion, aus "Cardiomyopathies" Churchill LTD, London (1964) Seite 223
29. Gorlin, R., Rolett, E. L., Yurchak, P. M., Elliott, W. G., Lane, F. I., Levy, R. H.: Left Ventricular Volume in Man Measured by Thermo-dilution. Journal of Clin. Investigation Vol. 43, No. 6 : 1203 (1964)
30. Harrison, D. C., Braunwald, E., Glick, G., Mason, D. T., Chidsey, C. A., Ross, J., Jr.: Effects of Beta Adrenergic Blockade of the Circulation with Particular Reference to Observations in Patients with Hypertrophic Subaortic Stenosis. Circ. Vol. 29 No. 1 : 84 (1964)

31. Hilger, H.H., Schaede, A., Düx, A., Thurn, P.: Zur Diagnostik, Differentialdiagnostik und Haemodynamik der Pericarditis constrictiva, der sogenannten idiopathischen Myokardhypertrophie und der Endokardfibrosen. Archiv f. Kreislauff. Bd. 38 : 260 (1962)
32. Hollister, R.M., Goodwin, J.M.: The ECG in Cardiomyopathy. Brit. Heart J. Vol. 25, No. 3 : 357 (1963)
33. Hollman, A.: Diskussion, aus "Cardiomyopathies" Churchill LTD, London (1964) Seite 123
34. Kirklin, J.W., Ellis, F.H.Jr.: Surgical Relief of Diffuse Subvalvular Aortic Stenosis. Circulation Vol. 29, No. 4 : 739 (1961)
35. Kittle, C.F., Reed, W.A., Heilbrunn, A.: Infundibulectomy for Subaortic Hypertrophic Muscular Stenosis. Circulation Vol. 29, No. 4 : 339 (1963)
36. Levine, N.D., Rokhoff, S.D., Braunwald, E.: An Angiographic Analysis of the Thickness of the Left Ventricular Wall and Cavity in Aortic Stenosis and Other Valvular Lesions. Circ. Vol. 28, No. 3 : 359 (1963)
37. Little, J.B., Lavender, J.P., DeSanctis, R.W.: The Narrow Infundibulum in Pulmonar Valvular Stenosis, Circ. Vol. 28 No. 2 : 182 (1963)
38. Lucas, R.V.Jr., Marshall, R.H., Morgan, D.Z., Warden, H.E.: Anomalous Muscle Bundle of Right Ventricle with Intact Ventricular Septum. Circ. Vol. 28, No. 4 : 759 (1963)
39. Lydtin, H., Grote, K., Zöllner, N.: Über einen Fall von primärer Amyloidose und muskulärer subvalvulärer Aortenstenose. Med. Klin. 60, Nr. 19 : 776 (1965)
40. Menges, H.Jr., Brandenburg, R.O.: Clinical Hemodynamic and Pathologic Diagnosis of Muscular Subvalvular Aortic Stenosis. Circ. Vol. 24, No. 5 : 1126 (1961)
41. Morrow, A.G.: Diskussion aus "Cardiomyopathies" Churchill LTD, London (1964) Seite 230
42. Oakley, C.M.: Diskussion, aus "Cardiomyopathies" Churchill LTD London (1964) Seite 27
43. Pearse, A.G.E.: The Histochemistry and Electron Microscopy of Obstructive Cardiomyopathies. Churchill LTD, London (1964) Seite 123
44. Prescott, R., Quinn, J.S., Littman, D.: Elektrocardiographic Changes in Hypertrophic Subaortic Stenosis which Simulate Myocardial Infarction. Am. Heart J. 66 No. 1 : 42 (1963)
45. Riecker, G., Dontenwill, W.: Noch zu veröffentlichen
46. Schölmerich, P.: Erkrankungen des Herzens, aus Handbuch für Innere Medizin Bd. 9 : 868 ff
47. Shabetai, R., McGuire, J.: Idiopathic Cardiac Hypertrophy Simulating Valvular Heart Disease. Am. Heart J. Vol. 65 No. 1 : 124 (1963)

49. Snellen, H. A. : Diagnosis of Various Types of Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy. "Cardiomyopathies"
Churchill LTD, London (1964) Seite 43
50. Snellen, H. A. : Diskussion, aus "Cardiomyopathies"
Churchill LTD, London (1964) Seite 230
51. Stampbach, O., Senn, A. : Die idiopathische hypertrophische Subaortenstenose. Schweizer Med. Wochen. 92. Jahrgang No. 5 : 125 (1962)
52. Steiner, R. E. : Radiology of Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy. "Cardiomyopathies", Churchill LTD, London (1964) Seite 233
53. Taylor, R. E., Bernstein, L., José, A. D. : Obstructive Phenomena in Ventricular Hypertrophy. Brit. Heart J. Vol. 26, No. 2 : 193 (1964)
54. Teare, R. D. : The Pathological Recognition of Obstructive Cardiomyopathy. "Cardiomyopathies" Churchill LTD, London (1964) Seite 11
55. Teare, R. D. : Diskussion, aus "Cardiomyopathies"
Churchill LTD, London (1964) Seite 19
56. Teare, R. D. : dto. Seite 20
57. Trimble, A. S., Bigelow, W. G., Wigle, E. D., Chrysoshou, A. : Simple Effective Surgical Approach to Muscular Subaortic Stenosis. Circ. Vol. 29, No. 4 : 125 Suppl. (1963)
58. Vogelpoel, C., Schrire, V., Beck, W., Nellen, M. : The Pre-Operative Recognition of the "Muscle-Bound" Right Ventricle in Pulmonary Stenosis with Intact Ventricular Septum. Brit. Heart J. Vol. 26, No. 3 (1964)
59. Wahi, P. L. : Cardiac Changes in Myopathy.
Am. Heart. Journal Vol. 66 No. 6 : 748 (1963)
60. Wigle, W. D., Heimbecker, R. O., Gunton, R. W. : Idiopathic Ventricular Septum Hypertrophy Causing Muscular Subaortic Stenosis. Circ. Vol. 26, No. 3 : 325 (1962)
61. Wigle, E. D. : Muscular Subaortic Stenosis: The Clinical Syndrome, with Additional Evidence of Ventricular Septal Hypertrophy. Aus "Cardiomyopathies" Churchill LTD, London (1964) Seite 49
62. Wigle, E. D. : Diskussion, aus "Cardiomyopathies"
Churchill LTD, London (1964) Seite 224
63. Wigle, E. D. : dto., Seite 294
64. Wigle, E. D. : dto., Seite 19
65. Wigle, E. D. : dto., Seite 20
66. Wigle, E. D. : The Arterial Pressure Pulse in Muscular Subaortic Stenosis. Brit. Heart J. Vol. 25, No. 1 : 97 (1963)
67. Bridgen, W. : Cardiomyopathy. Practitioner Vol. 190 : 222 (1964)

68. Ehlers, K.H., Hagstrom, J.W.E., Lukas, D.S., Redo, S.F., Engle, M.A.: Muscular Subaortic Stenosis in Glycogen Storage Disease of the Myocardium, with Obstruction to Left Ventricle Outflow. *Circ.* Vol. 25, No. 1 : 96 (1962)
69. Ehlers, K.H., Engle, M.A.: Glycogen Storage Disease of Myocardium. *Am. Heart J.* Vol. 65, No. 2 : 145 (1963)
70. Elliott, R.S., McGee, J.H., Blount, S.G.: Cardiac Amyloidose. *Circ.* Vol. 23, No. 4 : 613 (1961)
71. Freemann, J.A., Geer, J.C., Randall, W.S.Jr., Palfrey, W.P.: Intramural Fibroma of the Heart. *Circ.* Vol. 29, No. 3 : 476 (1964)
72. Gottsegen, G., Wesseley, I., Arvay, A., Temesvári, A.: Right Ventricular Myxoma Simulating Pulmonic Stenosis. *Circ.* Vol. 27, No. 1 : 95 (1963)
73. Goyer, R.A., Bowden, D.H.: Endocardial Fibroelastosis Associated with Glycogen Tumors of the Heart and Tuberos Sclerosis. *Am. Heart J.* Vol. 64, No. 4 : 539 (1962)
74. Hegglin, H.: Im Handbuch der Inneren Medizin Bd. 9, zitiert von Schölmerich, Seite 868 ff
75. Heilmeyer, L.: Lehrbuch der Inneren Medizin, Springer Verlag Berlin (1961)
76. Jozsa, L., Steczik, A., Lusztig, G.: Über das primäre Ganglioneurom des Herzens. *Zbl. allg. Path.* Bd. 104 : 257 (1962)
77. Kolb, P., Huth, A.: Herzerkrankungen bei Friedreich'scher Ataxie, *Z. f. Kreislauff.* Bd. 51 : 574 (1962)
78. Kolb, P., Cook-Sup So, Blömer, H.: Die Herzerkrankung bei Friedreich'scher Ataxie. *Archiv für Kreislaufforschung* Bd. 42 : 112 (1963)
79. Lev, M.: A Histopathologic Study of the Atrioventricular Communications in Two Hearts with WPW Syndrom. *Circ.* Vol. 24, No. 1 : 41 (1962)
80. March, H.W., Selzer, A., Hultgen, H.N.: The Mechanical Consequences of Anomalous Atrioventricular Excitation (WPW Syndrom). *Circ.* Vol. 23, No. 4 : 582 (1962)
81. Muller, O.T., Bellet, S., Ertrugrul, A.: Glycogen Storage Disease. *Circ.* Vol. 23, No. 2 : 261 (1961)
82. Perloff, J.K., Saab, N.G.: Heart in Progressive Muscular Dystrophy. *Circ.* Vol. 28, No. 4 : 784 (1963)
83. Rogel, S., Kaplinski, E.: Elektrocardiographic Features in Clinical and Experimental Ventricular Pre-Excitation. *Am. Heart J.* Vol. 66, No. 4 : 453 (1963)
84. Rubeiz, G.A., Saab, N.G.: Hemodynamic Study in a Case of Progressive Muscular Dystrophy Involving the Heart. *Am. Heart J.* Vol. 10, No. 6 : 890 (1962)
85. Schaede, A., Thurn, P., Hilger, H.H., Düx, A.: Zur Diagnostik und Therapie der Fibroelastosis endocardica. *Deutsche Med. Wochen.* Nr. 2 : 81 (1961)

86. Swiderski, L., Lees, M.H., Nadas, A.S. : The WPW Syndrome in Infancy and Childhood. Brit. Heart J. Vol. 24, No. 5 : (1962)
87. Westlake, R.E., Cohen, W., Willis, W.H. : WPW Syndrome and Familial Cardiomegaly. Am. Heart J. Vol. 64, No. 3 : 314 (1962)
88. Wolff, L. : The WPW Syndrome.
Am. Heart J. Vol. 63, No. 2 : 284 (1962)

Herrn Professor Dr. Schwiegk und Herrn Professor Dr. Riecker möchte ich für die Stellung des Themas und für alle Hilfe während der Durchführung der Arbeit danken. Ebenso bedanke ich mich bei Herrn Professor Dr. Dentenwill für die Überlassung der histologischen Untersuchungsergebnisse bei einem unserer Patienten.

Lebenslauf

Am 2. 10. 1938 wurde ich, Olav Teichmüller, als Sohn des Kunsthistorikers Dr. Carl Hans Teichmüller und seiner Ehefrau Ruth, geb. Gauda, in Rastenburg (Ostpreußen) geboren.

Nach dem Besuch der Volksschule in Rübeland/Harz zogen wir nach Hamburg, wo ich weiterhin die Volksschule und dann das Gymnasium St. Georg besuchte und hier im Februar 1959 die Reifeprüfung ablegte. Anschließend wurde ich zur Bundeswehr eingezogen, die ich Ende September 1960 mit dem Rang eines Leutnants der Reserve wieder verließ.

Mein Medizinstudium begann ich im November 1960 an der Universität Freiburg und setzte es in Marburg, Göttingen, Hamburg und München fort.

Im Juli 1966 bestand ich in München das ärztliche Staatsexamen.

